

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1923

THÈSE

N° 1

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Th. ALAJOUANINE

INTERNE LAURÉAT (MÉDAILLE D'OR) DES HOPITAUX

SUR UN TYPE

DE

PARAPLÉGIE EN FLEXION

D'ORIGINE CÉRÉBRALE

AVEC EXAGÉRATION DE L'AUTOMATISME MÉDULLAIRE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES RÉFLEXES D'AUTOMATISME DITS DE DÉFENSE
DANS LES LÉSIONS ENCÉPHALIQUES

Travail du service du Docteur SOUQUES, à la Salpêtrière

Président : M. H. CLAUDE, professeur

PARIS

LIBRAIRIE OCTAVE DOIN

GASTON DOIN, ÉDITEUR

8, PLACE DE L'ODÉON, 8

1923



41

THESE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

14

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1923

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Th. ALAJOUANINE

INTERNE LAURÉAT (MÉDAILLE D'OR) DES HOPITAUX

SUR UN TYPE

DE

PARAPLÉGIE EN FLEXION

D'ORIGINE CÉRÉBRALE

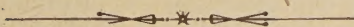
AVEC EXAGÉRATION DE L'AUTOMATISME MÉDULLAIRE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES RÉFLEXES D'AUTOMATISME DITS DE DÉFENSE
DANS LES LÉSIONS ENCÉPHALIQUES

Travail du service du Docteur SOUQUES, à la Salpêtrière

Président : M. H. CLAUDE, professeur



PARIS

LIBRAIRIE OCTAVE DOIN

GASTON DOIN, ÉDITEUR

8, PLACE DE L'ODÉON, 8

1923

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

Anatomie	MM
Anatomic médico-chirurgicale	NICOLAS
Physiologie	CUNEO
Physique médicale	CH. RICHET
Chimie organique et Chimie générale	ANDRÉ BROCA
Bactériologie	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BEZANÇON
Pathologie et Thérapeutique générales	BRUMPT
Pathologie médicale	MARCEL LABBE
Pathologie chirurgicale	N...
Anatomie pathologique	LECENE
Histologie	LETULLE
Pharmacologie et matière médicale	PRENANT
Thérapeutique	RICHAUD
Hygiène	CARNOT
Médecine légale	BERNARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD
Pathologie expérimentale et comparée	MENETRIER
	ROGER
	ACHARD
Clinique médicale	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
	MARFAN
	NOBECOURT
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	CLAUDE
Clinique des maladies des enfants	JEANSELME
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	PIERRE MARIE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	TEISSIER
Clinique des maladies du système nerveux	DELBET
Clinique des maladies contagieuses	LEJARS
	HARTMANN
Clinique chirurgicale	GOSSET
	DR LAPERSONNE
Clinique ophtalmologique	LEGUEU
Clinique des maladies des voies urinaires	BRINDEAU
	COUVELAIRE
Clinique d'accouchements	JEANNIN
	J.-L. FAURE
Clinique gynécologique	AUGUSTE BROCA
Clinique chirurgicale infantile	VAQUEZ
Clinique thérapeutique	SEBILEAU
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie	PIERRE DUVAL
Clinique thérapeutique chirurgicale	SERGENT
Clinique podophtalmique	

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LE LORIER	RETTERER
ALGLAVE	FIESSINGER	LEMIERRE	RIBIERRE
BASSET	GARNIER	LEQUEUX	ROUSSY
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEREBoullet	ROUVIERE
BLANCHETIERE	GREGOIRE	LERI	SCHWARTZ(A)
BRANCA	GUENIOT	LEVY-SOLAL	STROHL
CAMUS	GUILLAIN	MATHIEU	TANON
CHAMPY	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHEVASSU	JOYEUX	MOCOQUOT	TIFFENEAU
CHIRAY	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
CLERC	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DEBRE	LANGLOIS	PHILIBERT	
DESMAREST	LARDENNOIS	RATHERY	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation



A MES PARENTS

A MA FEMME

MEIS ET AMICIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI CLAUDE

Professeur de Clinique des maladies mentales et de l'encéphale

En témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon respectueux attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE MARIE

Professeur de Clinique des maladies nerveuses
Membre de l'Académie de Médecine

*Qui m'a ouvert libéralement son service
de la Salpêtrière, en témoignage d'admiration et de reconnaissance*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR SOUQUES

Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine

*En témoignage de reconnaissance pour
la formation neurologique qu'il m'a don-
née, et de respectueuse affection.*

A MON MAITRE ET AMI

LE DOCTEUR CHARLES FOIX

Médecin des Hôpitaux

En témoignage de profonde affection.

Externat

1910-1911. M. LE DOCTEUR RAYNIER (*in memoriam*).

1911-1912. M. LE DOCTEUR AUCLAIR.

1912-1913. M. LE DOCTEUR THIBIERGE.

M. LE DOCTEUR TRIBOULET (*in memoriam*).

Internat provisoire

1913-1914. M. LE DOCTEUR VURPAS.

Internat

1914-1919. M. LE DOCTEUR CHASLIN.

1920-1921. M. LE PROF. AGRÉGÉ LAIGNEL-LAVASTINE.

M. LE DOCTEUR HARVIER.

1921-1922. M. LE DOCTEUR SOUQUES.

1922-1923. M. LE PROFESSEUR CLAUDE.

M. LE DOCTEUR PAISSEAU.

A MONSIEUR LE DOCTEUR SEGLAS, médecin de la Salpêtrière.

A MM. LES DOCTEURS ABRAMI, DEBRÉ, professeurs agrégés, médecins des hôpitaux.

A MM. LES DOCTEURS BOUTTIER, BRULÉ, CH. FOIX, LÉVY-VALENSI, MONIER-VINARD, TOURAINE, PAS-TEUR VALLERY-RADOT, médecins des hôpitaux.

A MM. LES DOCTEURS CHIFOLIAU, chirurgien des hôpitaux. COUTELA, ophtalmologiste des hôpitaux, VIGNES, accoucheur des hôpitaux.

A MM. LES DOCTEURS MAILLARD, BARBÉ, CAMUS, médecins aliénistes des hôpitaux.

A MES MAÎTRES DANS LES LABORATOIRES

A l'Institut Pasteur

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CALMETTE

Sous-Directeur de l'Institut Pasteur
Membre de l'Académie de Médecine

*Qui nous a permis de travailler dans son
laboratoire ; en témoignage de reconnais-
sance et de gratitude.*

A MM. LES DOCTEURS L. MARTIN, A. PETIT, J. DUMAS

A la Faculté

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ROUSSY

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN LHERMITTE

*Qui nous a fait bénéficier de son vaste
savoir anatomo-pathologique et nous a
témoigné la plus grande bienveillance ; en
témoignage de reconnaissance.*

SUR UN TYPE
DE
PARAPLÉGIE EN FLEXION
D'ORIGINE CÉRÉBRALE
AVEC EXAGÉRATION DE L'AUTOMATISME MÉDULLAIRE

INTRODUCTION

Parmi les paraplégies spasmodiques, il est devenu classique d'opposer deux types, suivant le mode de la contracture : la paraplégie avec contracture en extension qui est de beaucoup la plus fréquente et la paraplégie avec contracture en flexion, plus rare. Ce dernier type, qui avait déjà été vu par Ollivier (d'Angers) par Charcot et par Vulpian, a pris, avec M. Babinski une autonomie clinique, grâce à une séméiologie propre qui en fait un syndrome tout à fait particulier. M. Babinski a eu, en effet, le mérite de montrer qu'il existe, dans ces cas, une exaltation remarquable des réflexes dits « de défense », s'opposant le plus souvent à l'absence d'exagération des réflexes tendineux et même fréquemment à leur abolition ; il insiste également sur un autre caractère, l'existence de contractions musculaires involontaires. Enfin, à ces caractères cliniques, il ajoute un caractère anatomique : l'absence de dégénération du faisceau pyramidal dans la plupart des cas. Ceux-ci concernent surtout des compressions de la moelle : dans une observation, une compression plus haute ; protubérantielle, dans quelques autres des scléroses spinales. M. Babinski note que des lésions bilatérales de l'encéphale pourraient donner naissance à cette forme de paraplégie, mais il n'en cite pas d'exemple. La plupart des

auteurs qui ont confirmé ensuite la description de ce type clinique ont apporté des faits où la cause du syndrome était une compression médullaire ; aussi ce type de paraplégie en flexion est-il presque devenu synonyme de compression spinale. Et dès lors, la clinique étant fixée, c'est surtout la physio-pathologie du syndrome qui a intéressé les observateurs. Ce fut en particulier la signification de cette hyper-réflexivité de défense, ou mieux de cette exagération de l'automatisme médullaire (pour employer le terme moins sujet à critique de MM. Pierre Marie et Foix), celle-ci paraissant bien, en effet, être le substratum physio-pathologique de cette variété de contracture.

En 1920 un nouvel appoint est fourni à l'étude de la paraplégie en flexion par MM. Pierre Marie et Foix. Ils relatent l'observation anatomo-clinique d'une paraplégie avec contracture en flexion présentant la dissociation des réflexes décrite par M. Babinski (exagération des réflexes d'automatisme dits de défense, affaiblissement ou abolition des réflexes tendineux) et qui coexistait chez leur sujet avec des signes de sclérose cérébrale sénile (rire spasmodique, affaiblissement intellectuel). Les lésions étaient uniquement cérébrales et consistaient surtout en nécrose progressive sous-épendymaire, altération très spéciale qui érodait les fibres de projection motrices venant des lobules paracentraux. Il s'agit là, disaient-ils, d'une variété curieuse de paraplégie des vieillards à ajouter à celles décrites dans l'importante thèse de M. Lhermitte, et qui constitue le premier cas anatomo-clinique de paraplégie en flexion d'origine cérébrale, en tous cas le premier où l'on ait observé la dissociation, signalée par M. Babinski, entre les réflexes d'automatisme et les réflexes tendineux.

Dans le service de notre maître M. Souques, à la Salpêtrière, nous avons pu observer, chez une lacunaire présentant du rire et pleurer spasmodique, des troubles d'ordre pseudo-bulbaire et de l'affaiblissement intellectuel, l'installation progressive d'une paraplégie en flexion du même type, avec réflexes d'automatisme dits de défense très intenses et abolition de certains des réflexes tendineux. L'autopsie que nous pûmes pratiquer, plus d'un an après, vint, par l'étude anatomique de ce

cas, confirmer le diagnostic de paraplégie d'origine cérébrale ; diagnostic que le développement du syndrome paraplégique, chez un sujet porteur de signes évidents d'altérations encéphaliques bilatérales, nous avait fait porter du vivant de la malade. Il existait des lésions cérébrales bilatérales et une étude, sur coupes étagées du mésocéphale et de la moelle, permit d'affirmer qu'il n'existait pas de lésions primitives en cette partie du névraxe. Mais au lieu du processus anatomique localisé et si spécial du cas de MM. Pierre Marie et Foix, il n'y avait que des lésions disséminées de désintégration lacunaire, d'intensité considérable et siégeant dans le cortex, le centre ovale, la capsule interne, les noyaux gris.

C'est à l'étude de cette observation anatomo-clinique et des recherches qu'elle nous a suggérées qu'est consacré ce travail. Nous avons fait de ce cas une étude aussi détaillée que possible, tant au point de vue clinique qu'anatomique. Nous avons tenté également d'en donner une interprétation physio-pathologique, et la parenté de ce type de paraplégie en flexion d'origine cérébrale avec la même variété d'origine médullaire devait nous inciter à rechercher une interprétation physiologique de même ordre. Or les réflexes d'automatisme dits de défense sont à la base de ce syndrome et leur étude dans les altérations spinales est, à l'heure actuelle, sinon terminée, du moins riche en acquisitions importantes ; les belles recherches physiologiques de Sherrington et de son école, l'étude approfondie de leur application à la clinique humaine que nous devons à MM. Pierre Marie et Foix, la lumière qu'ont portée sur la question les trop nombreux cas de sections médullaires de guerre, véritables expériences de physiologie humaine, fournissent sur ce sujet une série de suggestions concordantes. Quant aux réflexes dits de défense dans les lésions encéphaliques, nous sommes loin de posséder, à leur sujet, la même richesse de documents ; ils sont à peine signalés et étudiés, et du seul point de vue clinique. L'existence de ce type de paraplégie en flexion d'origine cérébrale avec exagération de l'automatisme médullaire, en nous offrant le type achevé de cette hyperréflexivité à point de départ encéphalique, nous a permis d'en étudier d'une part les carac-

tères essentiels ; elle nous a conduit ensuite à la rechercher systématiquement dans les lésions cérébrales diverses ; et par contre-coup cette étude nous a amené, croyons-nous, à des constatations intéressantes pour l'explication de la paraplégie en flexion d'origine cérébrale, par exaltation de l'automatisme.

Devant la complexité du problème, nous avons demandé également à l'expérimentation des renseignements et des confirmations qui viennent à l'appui de nos constatations cliniques. Cet ensemble de faits d'ordre anatomo-clinique et expérimental, sans nous permettre une interprétation physiologique de l'automatisme médullaire consécutif aux lésions de l'encéphale, nous semble propre à jeter quelques lumières sur ce curieux type de paraplégie cérébrale.

Enfin, pour terminer ce travail, nous avons tracé les grands traits des principales formes anatomo-cliniques des paraplégies en flexion afin d'étudier le diagnostic du type cérébral.

Notre travail (1) comprendra d'abord :

1° L'exposé détaillé de deux observations de paraplégie en flexion ;

2° Une étude clinique d'ensemble et une étude des lésions observées et de leurs rapports avec la symptomatologie ;

3° Un essai d'interprétation physiologique du syndrome à la lumière des faits d'automatisme médullaire dans diverses lésions encéphaliques ;

4° Un exposé de nos recherches expérimentales et des conclusions qui s'en dégagent ;

5° Enfin un tableau d'ensemble des formes anatomo-cliniques des paraplégies en flexion et le diagnostic de la paraplégie en flexion d'origine cérébrale.

1. Les observations ou les documents anatomiques de ce travail ont été recueillis dans les services de nos maîtres MM. Pierre Marie, Souques, Claude, Foix, Harvier, Paiseau, à qui nous témoignons notre profonde reconnaissance.

SOMMAIRE

CHAPITRE PREMIER. — Observations.

CHAPITRE II. — Considérations cliniques.

CHAPITRE III. — Considérations anatomiques.

CHAPITRE IV. — Considérations pathogéniques. Les réflexes d'automatisme dits de défense dans les lésions encéphaliques.

CHAPITRE V. — Expérimentation.

CHAPITRE VI. — Les divers types anatomo-cliniques des paraplégies en flexion et le diagnostic de la paraplégie en flexion d'origine cérébrale.

CONCLUSIONS.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATIONS

Nous faisons précéder notre travail des deux documents anatomo-cliniques qui lui servent de base. Nous donnons donc d'abord deux observations anatomo-cliniques de paraplégie en flexion d'origine cérébrale.

L'observation I concerne un cas que nous avons pu observer dans le service de notre maître M. Souques.

L'observation II reproduit le cas de MM. Pierre Marie et Foix, qui nous ont très aimablement communiqué leurs coupes pour les étudier et permis de faire sur leurs pièces quelques recherches anatomo-pathologiques que nous exposerons ensuite.

Une troisième observation (observation III) concerne un cas clinique, sans contrôle anatomique, et dont l'aspect est un peu différent des deux cas-types précédents.

OBSERVATION I (Personnelle)

A. — Observation clinique

Lacunaire. Installation d'une paraplégie en flexion avec exagération des réflexes d'automatisme médullaire et abolition des rotuliens. Dysarthrie. Rire et pleurer spasmodiques. Affaiblissement intellectuel avec gâtisme.

S..., Berthe, née en 1857, est admise le 17 décembre 1919 dans les divisions de vieillards de l'hospice de la Salpêtrière (Service du Dr Souques).

Premier examen. — La fiche d'admission (22 décembre 1919) note :
« 62 ans. Ne sait ni lire ni écrire. Signe son nom seulement. Pseudo-bulbaire avec troubles mentaux. Voix nasonnée. Rire spasmodique. Pas de signe de Babinski. »

Deuxième examen. — 1^{er} mai 1920 (L'observation à cette date a été recueillie par notre collègue et ami le D^r R. Moreau, ancien interne médaille d'or, alors interne du service.)

Pas d'enfants, pas de fausses couches.

Le début de la maladie daterait de quatre ans. Le début s'est fait progressivement, par engourdissement de la jambe droite ; elle traînait la jambe et montait avec peine les escaliers. N'a jamais eu de perte de connaissance, ni fait de chute. Ni vertiges, ni bourdonnements d'oreille. Elle n'aurait jamais eu de gêne de la parole, ni de troubles dans le membre supérieur.

La malade peut se tenir debout mais a une tendance très marquée à perdre l'équilibre et à tomber en arrière, on est généralement obligé de la tenir au bout de quelques instants.

La marche est très difficile, se faisant à petits pas ; elle porte le pied gauche en avant, le corps ne suit pas, le pied droit est alors avancé, après avoir été porté en abduction et rotation externe. La malade ne peut marcher sans aide ; elle est raide, hypertonique, sans contracture proprement dite.

Au membre supérieur les mouvements sont lents, mais normaux, il existe un léger tremblement des mains ne ressemblant en rien au tremblement parkinsonien. Il n'y a pas de paralysie apparente. Au dynamomètre la force semble diminuée, 18 à droite, 8 à gauche, bien qu'elle s'oppose avec assez d'énergie aux mouvements d'extension et de flexion. Les réflexes radiaux, cubito-pronateurs et olécraniens sont normaux, égaux à droite et à gauche.

Au membre inférieur la force est un peu diminuée ; la malade s'oppose assez bien cependant aux mouvements de flexion et d'extension, Les réflexes rotuliens existent des deux côtés et sont égaux, les réflexes achilléens sont faibles, particulièrement à gauche.

Le réflexe cutané plantaire est en flexion des deux côtés. Les réflexes cutanés abdominaux, supérieur, moyen et inférieur, sont normaux des deux côtés.

Les réflexes de défense sont exagérés ; la flexion dorsale du pied semble alors s'accompagner le plus souvent d'extension de l'orteil.

Il existe une ébauche de flexion combinée de la cuisse et du tronc à droite.

Pas de dysmétrie aux membres supérieurs et inférieurs. Pas d'adiadococynésie nette.

Troubles sphinctériens, perd ses urines et ses matières ; la malade dit en sentir le besoin.

Gloutonnerie : mange salement, mais seule et sans aide. Rien à la face. Langue, voile du palais normaux.

Parole un peu nasonnée. Rire spasmodique et parfois pleurer. Yeux normaux. Pas de nystagmus. Pupilles égales, réagissant à la lumière.

En octobre 1920, la malade est placée à l'infirmerie de la division Jacquart où elle a pu être suivie régulièrement. La marche est devenue à peu près impossible ; elle est confinée au lit.

En 1921 (février), quand nous la voyons pour la première fois, on est frappé par l'attitude de la malade : les jambes sont à demi fléchies sur les cuisses et les cuisses sur le bassin, mais quand on demande de les allonger, la malade le fait lentement et à peu près complètement. Il existe une contracture avec légère rétraction des muscles fléchisseurs de la cuisse, surtout à droite.

Le réflexe cutané plantaire est en extension des deux côtés. Il existe des réflexes d'automatisme médullaire très vifs.

Le rire et pleurer spasmodique est intense, la parole sourde et nasonnée.

Juin 1921. — Progressivement, en l'espace de deux à trois mois, la contracture des membres inférieurs en flexion s'exagère et se fixe définitivement. L'examen à ce moment donne les résultats suivants :

La marche est absolument impossible, la malade présentant une *contracture* considérable des membres inférieurs en *flexion* ; le plus souvent elle est en décubitus latéral ; la cuisse est fortement pliée sur l'abdomen avec lequel elle fait un angle aigu, la jambe est pliée sur la cuisse, appliquée à sa face postérieure et le talon touchant la fesse ; il existe enfin un certain degré de flexion du pied sur la jambe. La contracture est un peu plus marquée à droite.

Les *mouvements volontaires* sont très restreints ; la malade peut cependant allonger un peu ses membres inférieurs, mais sans modifier beaucoup l'attitude précédente, car elle atteint à peine l'attitude de demi flexion. Il n'existe pas de différence à ce sujet d'un côté à l'autre, non plus d'un segment du membre par rapport aux autres, excepté pour le pied, que la malade remue moins facilement que la jambe et la cuisse.

Les mouvements passifs sont tous possibles au niveau du pied ; au genou, l'extension de la jambe sur la cuisse est très limitée par une contraction intense des tendons de la partie supérieure du creux poplité qui font saillie sous la peau ; il y a une véritable rétraction tendineuse. L'articulation du genou est libre, ainsi que celle de la hanche ; à ce niveau également limitation considérable des mouvements par la contracture.

Il existe donc une contracture en flexion considérable, portant surtout sur l'extrémité proximale des deux membres inférieurs. Son étude est d'ailleurs fort gênée par l'existence de syncynésies et de réflexes d'automatisme médullaire extrêmement développés, comme on le verra tout à l'heure.

Les réflexes rotuliens sont abolis, ou tout au moins il est impossible par la percussion des tendons rotuliens de déterminer la moindre contraction dans le quadriceps crural. Les réflexes *achilléens* existent des deux côtés et sont très nets, vifs ; à droite on a même fréquemment une réponse polycynétique.

Il est cependant impossible de déterminer de clonus du pied. Bien entendu le clonus de la rotule est impossible à rechercher.

Les réflexes *abdominaux* semblent abolis ; mais leur recherche est rendue difficile par les plis de la peau du ventre dus à la flexion exagérée de la cuisse.

Le réflexe *cutané plantaire* est en extension des deux côtés, particulièrement net à droite où la moindre excitation de la plante du pied dans sa région externe détermine l'extension du gros orteil avec éventail des autres ; à gauche le phénomène de Babinski existe, mais moins marqué. La recherche précédente détermine un triple retrait du membre, portant sur chacun de ses segments.

En effet les *réflexes d'automatisme médullaire*, dits de défense, sont extrêmement exaltés, malgré l'intensité de la contracture en flexion déjà existante. La manœuvre des raccourcisseurs de P. Marie-Foix provoque l'exagération de l'attitude de flexion du membre, qui arrive à atteindre ainsi une flexion maxima. Si on réduit dans la limite déjà signalée l'attitude du membre, la manœuvre des raccourcisseurs donne alors immédiatement lieu à un triple retrait qui aboutit à une exagération de l'attitude antérieure. Il existe fréquemment, parallèlement, un mouvement de retrait contro-latéral. Enfin, dans certaines conditions, un membre bien fléchi, l'autre allongé le plus possible, on obtient le réflexe d'allongement croisé.

Ces réflexes sont également obtenus par l'excitation cutanée, pin-

cement et même frottement, la zone d'excitation semble remonter jusqu'à l'abdomen. Cependant les réflexes produits par l'excitation superficielle sont moins nets qu'avec l'excitation profonde (manœuvre des raccourcisseurs).

Les *membres supérieurs* contrastent par leur intégrité relative avec l'état des membres inférieurs. La motilité y est à peu près normale ; les mouvements actifs sont normaux dans tous les segments du membre ; les mouvements passifs également ; on note cependant une rigidité légère dans l'extension complète de l'avant-bras sur le bras et dans les mouvements de l'épaule. La force musculaire est à peu près normale.

De plus il existe un tremblement intermittent, consistant en cinq à six secousses brèves, égales, survenant par intervalles. Il existe enfin une légère incoordination, ébauche de tremblement intentionnel, surtout à droite ; de la pseudo-adiadococynésie.

Les réflexes radiaux sont vifs, les cubito-pronateurs également ; les olécraniens sont normaux.

Le pincement de la peau ne détermine pas de mouvements réflexes comme au niveau des membres inférieurs.

La *face* est normale au repos, sauf peut-être un léger aspect hyper-tonique, ébauche de facies figé. Mais dès qu'on parle à la malade ou simplement qu'on s'approche de son lit, la face est agitée par un *rire spasmodique* intense et prolongé : la contraction mimique de la musculature faciale est alors très marquée : les yeux se ferment à demi, les paupières sont contractées, spasmodiques, les commissures labiales sont fortement écartées ; plus rarement existe un pleurer spasmodique sans que l'on puisse définir quelle excitation déclanche plutôt la mimique gaie ou la mimique triste.

L'examen de la *sensibilité*, autant qu'il est possible étant donné la difficulté d'obtenir des réponses précises, ne montre en tout cas pas de trouble important de cet ordre. Cependant il existe une hyper-algésie douloureuse au pincement.

La *parole* est profondément troublée et très difficile à comprendre, tout au moins avant un certain apprentissage qui fut nécessaire à l'examen psychiatrique. En effet la dysarthrie est très marquée ; la voix est un peu sourde et explosive, mais surtout mal articulée, déformée ; la préparation ne semble pas particulièrement laborieuse et ne retentit pas notablement sur la contracture des membres inférieurs.

La *déglutition* est difficile ; elle mange seule mais très mal, gloutonnement ; laisse échapper les aliments, qu'elle est obligée de con-

server longtemps dans la bouche avant d'avaler ; elle avale parfois de travers, avec quintes de toux ; pas de rejet des liquides par le nez. Salivation exagérée ou insuffisance de déglutition de la salive.

L'exploration du *voile du palais* ne montre pas de modification très appréciable de sa tonicité, de sa motilité et de sa sensibilité.

Les *yeux* sont brillants, rieurs. Leur musculature est normale ; les pupilles, égales, réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. Pas de nystagmus. Pas d'hémianopsie.

Il existe une incontinence ancienne des urines et des matières qui semblent du gâtisme, sans paralysie vraie des sphincters et en rapport avec les *troubles mentaux*.

Ceux-ci portent surtout sur le fond mental, réalisant un état d'affaiblissement intellectuel pré-déméntiel. La malade répond assez bien aux questions ; elle les comprend toujours, exécute normalement les ordres ; il n'y a pas d'aphasie. Mais les troubles de la mémoire semblent assez considérables ; elle sait exactement sa date de naissance, mais ne peut dire son âge ; elle ignore la date actuelle ; elle donne des renseignements erronés sur sa famille. Il n'y a pas, par contre, de fabulation vraie ni de fausses réminiscences. Enfin il existe une indifférence très marquée vis-à-vis de l'état auquel elle est réduite ; autant qu'il est possible d'en juger, étant donné la déficience intellectuelle et d'autre part la dysarthrie, le mécanisme de son rire et pleurer spasmodique ne semble pas, en grande partie, conditionné par son état affectif du moment ; quand la réaction psychomotrice se traduit par le rire, il ne traduit pas, dit-elle, qu'elle soit contente, et réciproquement.

L'exploration viscérale est négative.

La ponction lombaire donne issue à un liquide céphalo-rachidien clair, non hypertendu, contenant 0 gr. 20 d'albumine au Sicard, 1,2 lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte et dans lequel la réaction de Bordet-Wassermann est négative.

La radiographie de la colonne vertébrale ne montre rien d'anormal au niveau du squelette dorsal et lombaire.

15 octobre 1921. — L'état de la malade est toujours le même. Il existe cependant une augmentation de l'atrophie musculaire au niveau des membres inférieurs.

Un examen électrique, pratiqué par le Dr Duhem, montre une diminution de l'excitabilité faradique et galvanique des muscles des membres inférieurs en rapport avec l'atrophie. Pas de R. D.

27 janvier 1922. — Décès survenu après broncho-pneumonie bilatérale et sans modification de l'état paraplégique et intellectuel.

Cette observation clinique peut se résumer ainsi : chez une malade âgée de 62 ans, présentant un syndrome lacunaire (marche à petits pas, rire et pleurer spasmodique, troubles d'ordre pseudo-bulbaires, affaiblissement intellectuel) se développe une paraplégie en flexion, qui offre une dissociation entre les réflexes tendineux abolis au niveau du quadriceps et les réflexes d'automatisme très augmentés ; paraplégie en flexion qui, progressivement atteint un degré extrême et se fixe en même temps que s'exagèrent les signes de sclérose sénile encéphalique (rire et pleurer spasmodique, troubles pseudo-bulbaires, état semi-démentiel).

B. — Examen anatomique

L'autopsie est pratiquée vingt-huit heures après la mort, après formolage préalable des centres nerveux.

L'examen viscéral ne montre rien de notable, en dehors d'une broncho-pneumonie bilatérale et d'une sclérose aortique avec athérome.

Il n'existe aucune altération apparente de la colonne vertébrale ; les méninges spinales et la moelle sont d'aspect normal.

a) *Examen macroscopique.* — Au niveau du cerveau il existe un certain degré de *méningite* ; la méninge molle est épaissie, sa transparence a disparu particulièrement dans les régions rolandique et frontale. Il existe en plus de véritables plaques blanchâtres près du bord supérieur, comme on le voit assez souvent chez le vieillard. La pie-mère se décolle facilement du cortex.

Le *poids* de l'encéphale séparé de l'isthme au niveau des pédoncules n'est que de 870 grammes, le reste du cerveau (isthme, cervelet, bulbe) pèse 135 grammes. Il existe en effet une *atrophie* marquée des circonvolutions, qui sont séparées par de larges sillons. Cette atrophie prédomine dans les mêmes régions que la méningite. La section inter-hémisphérique montre que le corps calleux est également très atrophié, principalement dans sa moitié antérieure. Coïncidant avec l'atrophie existe une dilatation importante des ventricules.

Sur un hémisphère on pratique des *coupes horizontales*, sur l'autre des *coupes verticales*. Ces coupes permettent de se rendre encore mieux

compte de l'atrophie globale, cortico-ganglionnaire, et elles mettent en évidence l'existence de nombreuses lacunes disséminées dans le centre ovale et les noyaux gris.

Il n'existe pas de lésions macroscopiques au niveau de l'isthme de l'encéphale, du cervelet et de la moelle.

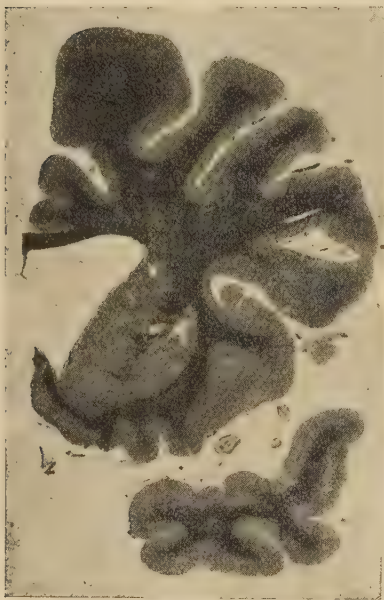


Fig. 1 (1)

b) *Examen microscopique.* — Tout le système nerveux central a été débité en coupes étagées. Ces coupes étagées sont pratiquées, après chromage et inclusion à la celloïdine, sur les deux hémisphères cérébraux (coupes totales), l'isthme de l'encéphale et la moelle, et colorées par la méthode de Weigert et par la méthode de Pal avec surcoloration à la cochenille. Des fragments réperés aux diverses hauteurs ont été auparavant prélevés pour différentes techniques — méthode de Marchi — méthode de Nissl, — méthode de Bielchowsky — méthode de Lhermitte. Enfin des fragments ont été colorés à l'hématéine éosine.

Nous avons procédé à l'examen systématique de ces coupes, et comme on le verra par leur description détaillée aux principaux étages, les lésions primitives sont *uniquement cérébrales*, à l'exception de lésions cérébelleuses. Nous allons d'abord décrire de façon détaillée les principaux points des coupes importantes de chaque niveau, en y joignant, chaque fois qu'il y a lieu, un document photographique, et nous résumerons ensuite l'essentiel de ces constatations anatomiques.

CERVEAU

1° Cerveau droit. — Coupes verticales totales

Coupe O (Coupe verticale passant à 1 centimètre en avant du chiasma optique). (V. fig. 1).

1. On trouvera dans le texte l'explication détaillée de chaque figure.

Les *méninges* sont considérablement épaissies et passent en pont sur les sillons élargis. Les circonvolutions frontales atrophiées sont isolées avec netteté les unes des autres. Le groupe des fibres tangentielles y est très réduit.

Le *corps calleux* est très aminci, réduit à 4 millimètres d'épaisseur ; au niveau de son expansion on note une grande pâleur des radiations calleuses. Il existe, d'ailleurs, une pâleur générale de tout le *centre ovale*, avec dilata-tions périvasculaires allant, par places, jusqu'à former de petites lacunes. Autour d'une artère radiée dans F^2 il y a un minuscule ramollissement ; quelques lacunes sont manifestement consécutives à un processus de désintégration : elles contiennent des corps granuleux. Le prolongement frontal du *ventricule* latéral est dilaté et coïncide avec l'aplatissement de la tête du *noyau caudé*, presque complètement fusionné à ce niveau avec le *putamen* ; il existe dans ces éléments des corps striés de petites lacunes avec raréfaction des faisceaux myéliniques intra-nucléaires. On note enfin de l'épendymite avec aspect festonné de la substance sous-épendymaire.



Fig. 2

Coupe 1. — (Coupe frontale passant par le chiasma optique) (V. fig. 2).

Les *méninges* présentent le même aspect que précédemment.

Le *cortex* est le siège des altérations marquées du cerveau sénile, raréfaction de la substance fondamentale sous-méningée, raréfaction intense des fibres tangentielles et, de loin en loin des lésions vasculaires plus importantes. Au niveau de la partie moyenne de F^3 , à la périphérie, existe un petit foyer de ramollissement avec de nombreux corps granuleux. L'ensemble des lésions prédomine nettement sur le lobe frontal.

Le *centre ovale* est profondément désintégré ; on y constate les

mêmes lésions vasculaires; la dilatation des gaines périvasculaires y est très marquée. Le siège maximum de la désintégration est à sa partie interne, à l'angle de jonction des radiations calleuses au reste du centre ovale. Le *corps calleux* est toujours très atrophié.

La tête du *noyau caudé* est atrophiée et fait une saillie minime sous l'épendyme du ventricule latéral. Le *putamen*, lui, est uni par des ponts

de substance grise qui traversent le bras antérieur de la *capsule interne*, pâle et dégénéré, surtout dans sa partie inférieure. Les noyaux gris sont plus altérés dans leur partie haute que dans la partie inférieure. La tête du noyau caudé, dans sa partie supérieure, est trouée par trois petite lacunes presque confluentes. Le putamen présente un état criblé avec diminution des cellules, raréfaction de la substance fondamentale, petits foyers de désintégration contenant des corps granuleux. Le bras antérieur de la capsule interne, lui-même, présente des vaisseaux à gaine lymphatique extrêmement dilatée, véritables lacunes en formation.

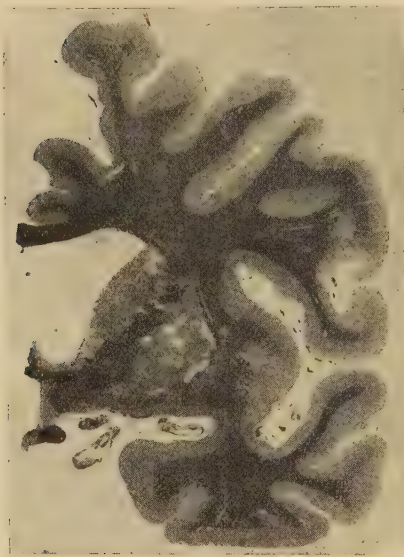


Fig. 3

Il existe l'ébauche d'un processus de *nécrose sous-épendymaire* avec plissement des fibres et petits foyers de nécrose.

L'*artère sylvienne*, sectionnée en deux endroits, présente des lésions d'endartérite avec dégénérescence athéromateuse considérable, au niveau de l'espace perforé antérieur. Ses branches terminales, au niveau de la face externe de l'insula, sont peu touchées.

Coupe 2. — (Coupe frontale passant par la commissure blanche antérieure) (V. fig. 3).

Les *circonvolutions* frontales sont atrophiées et on retrouve encore, un peu plus marqué, dans le cortex de la partie moyenne de F³, le ramollissement limité signalé ci-dessus, il est large d'environ 5 millimètres sur 2, c'est un ramollissement assez récent, n'ayant pas

encore abouti à la disparition complète de la substance nerveuse fondamentale.

Le *centre ovale* présente un état de désintégration généralisé plus marqué que précédemment. Le maximum siège toujours au carrefour calloso-frontal, les lésions se prolongeant dans la substance blanche des circonvolutions frontales, en particulier de F³. Le faisceau occipito-frontal est dégénéré.

Le corps calleux, un peu plus épais, atteint 5 millimètres. La commissure blanche antérieure est pâle.

La tête du *noyau caudé* et le *putamen*, considérablement atrophiés présentent ainsi que le bras antérieur de la *capsule interne* les mêmes lésions que sur la coupe précédente, mais plus accentuées au niveau du *putamen*, qui est le siège de plusieurs lacunes avec corps granuleux.

Coupe 3.— (Coupe frontale passant par les piliers antérieurs du trigone, un peu en avant des tubercules mammillaires) (V. fig. 4).

Même atrophie et mêmes lésions du *cortex* : le petit ramollissement frontal des deux coupes précédentes a disparu.

Même désintégration profonde du *centre ovale*; elle est surtout marquée autour de la pointe du ventricule latéral, revêtant ainsi une topographie en ailes de papillon fiché sur cette pointe.

Les lésions des *noyaux gris* sont, par contre, encore plus marquées; la tête du *noyau caudé* a augmenté de volume mais reste toujours aplatie dans le sens transversal; le *putamen* renferme dans son segment supérieur deux vaisseaux très dilatés et une lacune punctiforme au contact du bras antérieur de la *capsule interne*. La coupe verticale atteint dans presque toute son étendue une artère lenticulo-striée externe, à espace lymphatique extrêmement dilaté. Le *pallidus* qui vient de naître est détruit dans sa moitié interne par un ramollis-



Fig. 4

sement d'aspect lacunaire de la grosseur d'une lentille, limité en bas par la commissure blanche antérieure, en haut et en dedans par le genou de la capsule interne.

L'insula qui recouvre les noyaux gris est rétracté, limitant avec les opercules temporaux et rolandique une vaste cavité sous-arachnoïdienne.

Le noyau amygdalien qui atteint son plein développement présente en son centre une lacune grosse comme la tête d'une épingle.

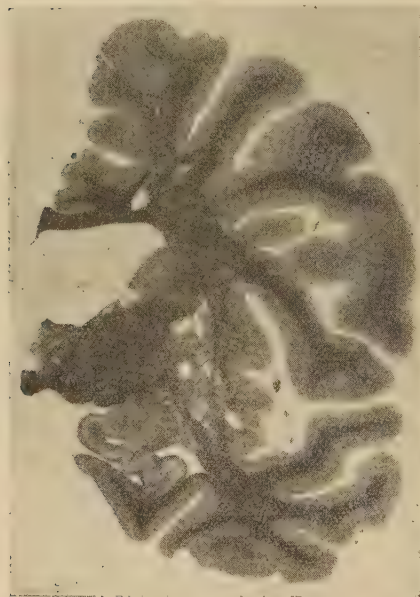


Fig. 5

Coupe 4. — (Coupe frontale passant par les tubercules mammillaires) (V. fig. 5).

Même atrophie et même état des *circonvolutions* dont la désintégration au niveau des frontales est très intense. F^a présente un axe blanc absolument criblé par des dilatations péri-vasculaires.

Le *centre ovale* est d'une grande pâleur au point déjà signalé ci-dessus, avec raréfaction de ses fibres extrêmes; il contient au niveau de la naissance des pédicules de F^a et de F¹, à leur union, une lacune à disposition angulaire; au niveau des radiations du

corps calleux et du pédicule de la circonvolution calloso-marginale, une volumineuse lacune de la grosseur d'un grain de mil avec nombreux corps granuleux, lésions proches du ramollissement.

La commissure blanche antérieure à sa terminaison dans le lobe temporal est aussi pauvre en myéline que les radiations du corps calleux.

Les lésions des *noyaux gris* sont toujours très intenses. La tête du noyau caudé présente dans son tiers inférieur une raréfaction de la substance fondamentale. Le putamen présente une douzaine de lacunes de formes et de dimensions variées. Le Globus pallidus n'offre guère qu'une dilatation des espaces périvasculaires, d'ailleurs

modérée. Il en est de même dans la couche optique, qui est cependant traversée par la cicatrice transversale d'une lacune qui a dû être assez volumineuse.

Les fibres de la capsule extrême sont sectionnées par une lacune au voisinage du bord inférieur de l'avant-mur. Celui-ci présente dans sa partie inférieure plusieurs petites lacunes.

Coupe 5. — (Coups frontale passant par le noyau antérieur de la couche optique) (V. fig. 6).

Le *corps calleux* est encore plus mince et plus dégénéré que sur les coupes précédentes : il n'atteint guère que 3 millimètres.

Tout le *centre ovale* présente les lésions les plus intenses et les plus variées d'ordre macroscopique et microscopique : ces lésions consistent avant tout en raréfaction globale de la myéline avec disparition totale au niveau de certains points lacunaires, dans le voisinage immédiat des capillaires.

La tête du noyau caudé et le putamen présentent les mêmes lésions de lacunes que sur la coupe précédente. Le *globus pallidus* est relativement normal. La couche optique présente la même lacune à disposition allongée dans sa partie supérieure.

Coupe 6. — (Passant par le pied du pédoncule et le lobule paracentral) (V. fig. 7).

En dehors des altérations générales identiques à celles des coupes précédentes, trois points importants sont à souligner ici : l'état du centre ovale, celui de la capsule interne et enfin des noyaux gris.

Le *centre ovale*, siège d'une démyélinisation intense, est même d'une pâleur considérable ; le maximum en présente toujours la



Fig. 6

même topographie en accent circonflexe à angle ouvert en dedans ou en ailes de papillon.

La *voie pyramidale* est sectionnée par une lacune entre la tête du noyau caudé et le bord supérieur de l'avant-mur ; elle passe ensuite entre deux lacunes d'un millimètre de diamètre environ, situées à son contact immédiat et occupant, l'une le noyau caudé, l'autre le puta-

men (fig. 8). Toutes les fibres descendantes pyramidales sont pâles et dégénérées, sans que cependant cette pâleur du faisceau pyramidal semble en rapport avec l'altération profonde du centre ovale.

La couche optique au niveau de son noyau médio-ventral présente une volumineuse lacune de la grosseur d'un grain de mil. Le noyau externe du thalamus ne présente que des altérations fines microscopiques et une raréfaction diffuse des fibres de la couronne rayonnante sensitive. Le globus Pallidus, au niveau de son angle interne, présente un état pré-criblé.

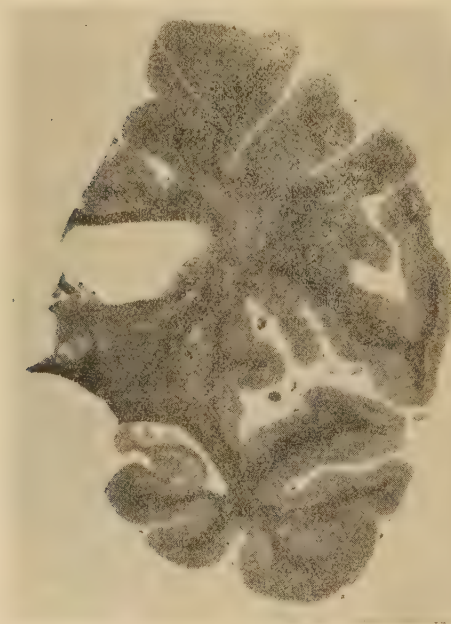


Fig. 7

A noter, la pâleur considérable du centre ovale, les lacunes de la voie pyramidale que la microphotographie de la figure suivante montre à un plus fort grossissement.

Coupe 7. — (Coupe frontale passant par l'extrémité postérieure de la glande pinéale) (V. fig. 9).

En dehors de l'atrophie cortico-nucléaire précédemment signalée, de la désintégration diffuse du centre ovale, on note à ce niveau (lobule et pariétale ascendante) un épaississement méningé considérable atteignant 3 à 4 millimètres, épaississement constitué par un réseau conjonctif à larges mailles densifiées en de rares points, de façon à constituer un véritable nodule fibreux. Dans le noyau interne de la couche optique, volumineuse lacune en grain de mil.

Coupe 8. — (Coupe frontale passant par le bourrelet du corps cal-
leux et le carrefour ventriculaire).

Il n'y a rien à signaler de particulier en dehors d'une volumineuse
lacune située dans la substance blanche du lobule pariétal, à 5 milli-



Fig. 8

Mirophotographie représentant les lacunes sectionnant la voie pyramidale
(grossissement de la partie médiane de la fig. 7).

mètres, au-dessus et un peu en dehors du carrefour ventriculaire, et
une lacune allongée au-dessous du pli de passage interpariétal.

Les lésions plus fines de désintégration myéliniques signalées dans
les coupes précédentes sont toujours aussi intenses.

2° Cerveau gauche. — Coupes totales horizontales

Coupe 1. — (Atteignant la portion la plus élevée de la convexité du noyau caudé).

On note une atrophie générale des *circonvolutions*, particulière-

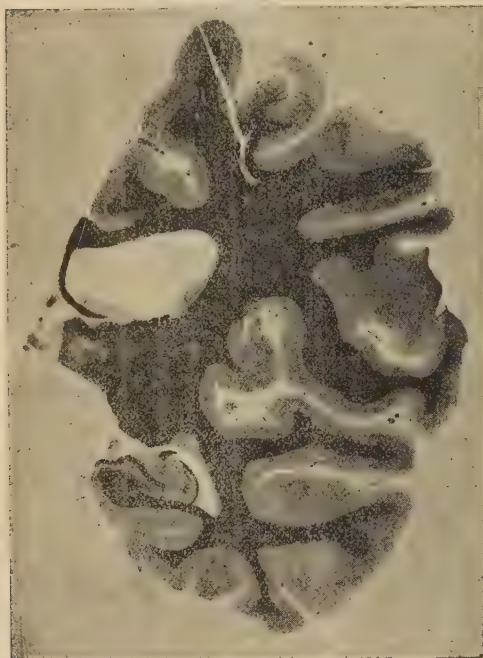


Fig. 9

ment au niveau du lobe frontal. La substance blanche, qui présente un état criblé diffus particulièrement net dans les deux tiers antérieurs du centre ovale est surtout pauvre en myéline dans le lobe frontal. De même le genou du corps calleux est nettement plus altéré que le bourrelet, et dans l'ensemble ce sont les deux tiers antérieurs du corps calleux qui sont surtout touchés. Le noyau caudé, sur une étendue de 5 centimètres présente des lacunes nombreuses alternant avec des dilatations péri-vasculaires considérables. Le ventricule latéral est considérablement dilaté et marche de pair

avec l'atrophie corticoganglionnaire.

Au total, ce qui domine, ce sont les altérations du centre ovale près du lobe frontal, de la partie initiale de la capsule interne et du noyau caudé.

Coupe 2. — (Coupe horizontale passant par le bord supérieur de l'insula) (V. fig. 10).

Prédominance toujours marquée de la désintégration au niveau de la substance blanche du lobe frontal et au niveau du genou du corps calleux, siège d'une dégénération partielle, consécutive aux lésions

profondes de la substance blanche du lobe frontal. L'opercule rolandique, atrophié, est très écarté du lobe de l'insula, rétracté.

La tête du noyau caudé et le putamen présentent un état criblé et précriblé absolument typiques.

Le faisceau pyramidal, à son entrée dans le bras postérieur et sectionné par deux lacunes, dont une, volumineuse, a la grosseur d'une petite lentille.

Coupe 3. — (Coupe horizontale passant par la commissure grise) (V. fig. 11).

Atrophie corticale et ganglionnaire importante.

Dilatation ventriculaire considérable, surtout marquée au niveau du carrefour qui est occupé sur un tiers de son étendue par un volumineux kyste des plexus choroïdes, de la grosseur d'une noisette.

Dans le bras postérieur de la *capsule interne*, à l'union du tiers moyen et du tiers postérieur, près de l'angle postérieur du Globus Pallidus, exis-



Fig. 10

Coupe horizontale passant par le bord supérieur de l'insula.

te un faisceau dégénéré de forme quadrilatère, de 3 à 4 millimètres

de côté et correspondant à la voie pyramidale : il se continue avec un faisceau horizontal au bout duquel s'accroche un prolongement vertical donnant à l'ensemble l'aspect d'un 7 renversé (V. fig. 12).

Une lacune de la grosseur d'une lentille, en avant et en dehors de la tête du noyau caudé, sectionne un certain nombre de fibres de la substance blanche du lobe frontal.

La tête du noyau caudé soudée au putamen est relativement intacte. Le putamen, dans son tiers moyen, est traversé par un grand nombre d'artères striées à gaine dilatée, mais sans lacunes. Le globus pallidus, le locus niger sont normaux. La couche optique ne présente qu'une lacune étirée dans son noyau externe.

Le bourrelet du corps calleux, les radiations optiques présentent une myélinisation normale.

Au total il est intéressant d'opposer l'intégrité relative de cet étage inférieur opto-pé-

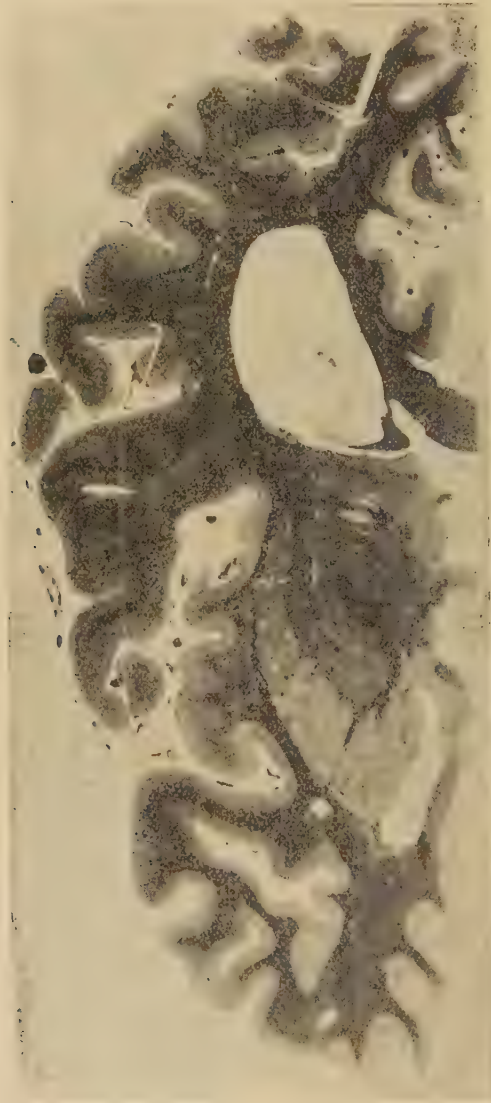


Fig. 11

Coupe horizontale passant par la commissure grise.

donculaire aux énormes lésions de désintégration diffuse des étages supérieurs.

Enfin l'étude plus fine du cortex sur les coupes colorées, par le Nissl, le Bielchowsky, ne montre guère, au niveau des deux hémisphères, que les lésions déjà signalées. Les altérations cellulaires sont relativement discrètes. Enfin il n'existe pas de plaques séniles, même dans la corne d'Ammon, siège d'élection de ces formations.

CERVELET

Les *méninges* sont épaissies dans l'ensemble. Dans le tissu pial, de nombreux lymphocytes constituent des amas à disposition péri-vasculaire, sans jamais constituer d'ailleurs de gaines complètes.

La *couche moléculaire* est d'épaisseur extrêmement variable d'un point à l'autre ; dans la portion immédiatement sous-piale on rencontre, avec une grande fréquence, des boules de calibre variant de 5 à 30 μ , fortement teintées par l'hématéine ; il s'agit vraisemblablement là de formations très proches des corps granuleux.

Dans la *couche des cellules de Purkinje*, par endroits, sur une étendue de plusieurs millimètres, les cellules de Purkinje manquent. Il est fréquent également d'observer sur la même ligne qu'elles une mince couche de cellules semblant détachées de la couche des grains et séparées de cette dernière par un espace clair, riche en fibres névrogliques dissociées, donnant un aspect de couche néoformée.

La *couche des grains* elle-même est raréfiée quant à ses éléments cellulaires. Le réseau névroglique est extrêmement développé ; par endroits, un certain nombre de grains manquent, donnant l'impression d'un véritable trou dans la préparation, sans qu'il s'agisse ici d'un artefact. Les vaisseaux de cette couche ont tous une gaine de Virchow-Robin très dilatée.

A côté de ces altérations fines de l'écorce cérébelleuse on a, en de

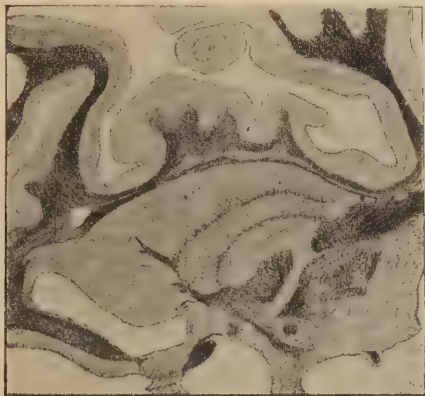


Fig. 12

Dessin représentant la partie moyenne de la fig. 11 et montrant la dégénération de la capsule interne, peu visible sur la photographie.

rare points, de petits ramollissements corticaux qui, tout en conservant le squelette conjonctivo-névroglique de la lamelle cérébelleuse, font disparaître la plus grande partie de la substance nerveuse fondamentale, les cellules de Purkinje et les grains eux-mêmes. Il ne persiste plus que la ligne des éléments cellulaires situés sur la même couche que les cellules de Purkinje et donnant l'aspect déjà signalé ; ils semblent constituer le dernier élément subsistant dans cette lente désintégration.

La *substance blanche* présente des lésions variables : a) petits ramollissements punctiformes, non visibles à l'œil nu, consistant en corps granuleux confluents perdus dans un réseau névroglique lâche ; b) désintégration d'intensité variable autour de capillaires ; c'est l'état précriblé ; c) des placards de macrophages bourrés de pigment hématoïdique correspondant à la transformation pigmentaire de petits foyers apoplectiques.

MÉSOCÉPHALE

Pédoncule

Au niveau du pied il existe, surtout du côté droit, une dégénération de la moitié interne du pied, la moitié externe restant pâle. Du côté gauche il existe une très légère altération dans le tiers interne du pied au contact de l'espace interpédonculaire. Le *locus niger* est normal.

Signalons aussi que les vaisseaux du pied et de la partie immédiatement voisine de la calotte présentent une dilatation marquée de leurs gaines lymphatiques, avec raréfaction légère de la substance fondamentale voisine.

La calotte pédonculaire est normale.

Protubérance

Au niveau du pied, on constate une dégénération des fibres de la voie pyramidale, très nette à *droite*, moindre à gauche. Les noyaux du pont sont normaux.

Il faut signaler dans la portion supérieure de la protubérance et seulement sur les premières coupes, des deux côtés dans la partie la plus reculée du pied, tout à fait au contact du ruban de Reil médian, l'existence de quelques rares foyers de désintégration avec altération de quelques fibres pyramidales et de quelques contingents de la voie ponto-cérébelleuse. Les fibres descendantes cortico-spinales touchées

par ces lésions discrètes correspondent anatomiquement au *pes lemniscus* médian. Ces lésions de désintégration sont exclusivement limitées à la partie toute supérieure de la protubérance, à hauteur la des tubercules quadrijumeaux postérieurs.

La calotte protubérantielle est normale.

BULBE (Weigert-Pal)

1. *Bulbe supérieur* (V. fig. 13)

La pyramide *droite* est légèrement atrophiée et presque complètement dégénérée ; du côté gauche la pyramide, plus volumineuse, est nettement moins pâle, sauf sur tout le bord externe, immédiatement au contact des fibres arciformes externes, depuis le noyau arciforme, antéro-latéral jusqu'à l'olive. Le développement du noyau arciforme ; surtout du côté gauche, est absolument remarquable ; du côté gauche il atteint les quatre cinquièmes de la circonférence du faisceau pyramidal, qu'il isole ainsi complètement de la couche interolivaire ; des traînées irrégulières de cellules⁽¹⁾ achèvent même le cercle péripyramidal de ce côté ; sur la ligne médiane les deux noyaux arciformes se prolongent de chaque côté, et parviennent jusqu'au contact de la substance grise sous épendymaire, isolant ainsi complètement les deux moitiés de la couche olivaire. La ligne médiane est constituée par un mince faisceau résultant de l'adossement des fibres arciformes externes qui, au niveau du plancher du quatrième ventricule, vont se terminer dans le faisceau longitudinal postérieur.

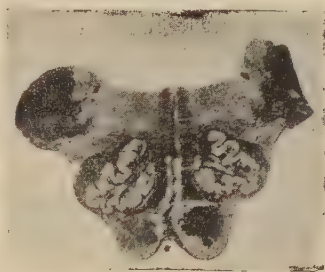


Fig. 13

Le faisceau hétérogène, la substance réticulée, le segment externe du corps restiforme sont plus pâles que normalement. Les noyaux déjà signalés sont normaux.

2) *Bulbe moyen* (un peu au-dessus de l'entrecroisement de la voie pyramidale).

1. Il s'agit là d'une disposition curieuse et qui doit être extrêmement rare. Elle n'a que la valeur d'une anomalie.

a) *Formations blanches.* — La voie pyramidale est le siège d'une démyélinisation des deux faisceaux moteurs, surtout du côté *droit* ; du côté gauche, le noyau arciforme antéro-latéral est déjà apparu, tandis qu'il manque à droite. La couche interolivaire, les fibres arciformes internes, ont une myélinisation normale. La substance réticulée est plus pâle que normalement : les fibres verticales tranchent par leur pauvreté myélinique sur l'intégrité des fibres arciformes internes.

Le faisceau hétérogène contenant le faisceau de Gowers et les fibres plus postérieures du faisceau cérébelleux direct sont plus pâles que normalement : on peut suivre la dégénération de ces dernières jusque dans la constitution du corps restiforme. Les faisceaux solitaires et leurs noyaux homonymes adjacents sont normaux.

b) *Formations grises.* — Les noyaux des XII^e, X^e, VIII^e, V^e paires ne présentent pas d'altération visible et la portion intra-bulbaire de leurs racines est intacte.

L'olive et ses noyaux accessoires (parolives interne et externe) ont une teneur en cellules normales.

3° *Bulbe inférieur*

Les faisceaux pyramidaux, au niveau de leur entrecroisement, sont extrêmement pâles et dégénérés.

La portion la plus myélinisée de la préparation correspond : d'une part aux faisceaux de Goll et de Burdach, bien que déjà considérablement réduits par l'apparition des noyaux grêle et cunéiforme, de structure normale ; d'autre part aux fibres arciformes internes et à la décussation sensitive piniforme.

Les autres formations bulbaires, la formation réticulée, les voies cérébelleuses et surtout la racine descendante du trijumeau sont extrêmement pâles et pauvres en myéline.

MOELLE (Weigert-Pal)

Moelle cervicale

Il existe une dégénération modérée de tout le cordon antéro-latéral surtout marquée au niveau des faisceaux pyramidaux, peut-être avec une légère prédominance du côté gauche. A noter que la dégénération de la voie pyramidale est plus étendue que la délimitation clas-

sique du faisceau pyramidal croisé et entre en contact en arrière et en dehors avec la périphérie de la moelle.

Les fibres endogènes au voisinage de la corne antérieure sont normales.

Il n'existe aucune altération cellulaire visible au niveau de la corne antérieure. Les gaines lymphatiques périvasculaires qui accompagnent les branches de division de la spinale antérieure dans la corne motrice sont plus dilatées que normalement et contiennent quelques lymphocytes.

Les racines antérieures et postérieures sont normales, tant dans leur portion intra qu'extra-médullaire.

Moelle dorsale (V., fig. 14)

L'opposition entre la richesse myélinique des cordons antéro-latéraux et postérieurs est plus accusée au niveau du segment dorsal que dans la moelle cervicale ; les cordons postérieurs semblent même d'un volume anormalement exagéré par rapport au reste de la moelle aspect dû à l'atrophie des cordons latéraux.

Il est plus difficile de délimiter ici le territoire des fibres dégénérées. Il paraît plus étendu que précédemment et semble s'étendre aussi sur les voies cérébelleuses.

Les fibres adjacentes à toute la substance grise de la moelle (fibres d'association des différents étages cellulaires) ont une myélinisation intacte.

Les cordons postérieurs et les colonnes de Clarke sont absolument normaux. Les groupes cellulaires antéro-latéraux d'origine sympathique sont intacts.

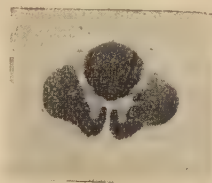


Fig. 14
A noter la pâleur des
cordons latéraux.

Moelle lombaire

Margination très nette des lésions dégénératives, dans le cordon antéro-latéral, avec prédominance au niveau de la moitié postérieure de ce cordon.

Les différents groupes cellulaires de la corne antérieure dans toute l'étendue du renflement lombo-sacré sont intacts, ainsi que les fibres collatérales réflexes.

Les coupes colorées au Marchi, enfin, ne montrent aucun corps granuleux dans toute l'étendue de la moelle.

En résumé, il existe, dans ce cas, des lésions *cérébrales* remarquables par leur importance, leur intensité, leur dissémination.

Il s'agit essentiellement de lésions à point de départ *vasculaires* : les grosses artères sont profondément altérées et le siège de dégénérescence athéromateuse ; les capillaires présentent des gaines lymphatiques distendues, et l'on peut observer à ce sujet tous les degrés montrant la formation progressive de *lacunes* ; celles-ci sont très nombreuses ; la désintégration du tissu nerveux est plus ou moins marquée, mais toujours importante, et là aussi on a tous les stades entre la lacune punctiforme et les lacunes volumineuses ; on peut voir enfin le processus aboutir à de véritables petits *ramollissements*.

Ces lésions de désintégration portent sur toutes les parties de l'encéphale, sur l'écorce, sur la substance blanche (centre ovale et capsule interne en particulier), sur les noyaux gris opto-striés ; elles prédominent nettement au carrefour frontal et dans les deux tiers supérieurs du cerveau, tendant à devenir plus discrètes dans le segment inférieur.

Elles s'accompagnent d'un processus d'atrophie généralisée, mais portant principalement sur l'écorce et les noyaux gris ; consécutivement existe une dilatation ventriculaire marquée. Il existe un processus d'irritation méningée chronique, et d'épendymite avec altération de la substance sous-épendymaire.

A l'opposé des lésions vasculaires, du processus d'artériosclérose, conditionnant la désintégration de la substance nerveuse fondamentale, peu de lésions d'ordre atrophique ou scléreux. Il n'existe pas de plaques séniles.

Ces altérations ne sont cependant pas limitées à l'encéphale. Le *cervelet* présente, lui aussi, des lésions du même ordre, quoique beaucoup plus discrètes.

Par contre le reste du névraxe en est indemne, à l'exception d'un petit foyer lacunaire dans la protubérance, qui ne rend que plus saisissant le contraste entre le mésocéphale et l'encé-

phale. Mais mésocéphale, bulbe, moelle sont le siège d'un processus de *dégénération* qui s'accroît de haut en bas et qui prédomine sur la voie pyramidale, à laquelle il n'est cependant pas strictement limité ; lésions dégénératives secondaires aux lésions encéphaliques primitives, auxquelles déjà dans l'encéphale se joignait une dégénération de la voie motrice en un point limité de la capsule interne.

Au total, deux constatations générales dominent cette observation anatomique :

D'une part, un fait positif : l'existence dans l'encéphale de lésions de désintégration considérables et disséminées, avec dans le mésocéphale et la moelle des lésions secondaires, dégénératives, consécutives aux précédentes.

D'autre part un fait négatif, l'absence, en dehors de l'encéphale et du cervelet, de lésions primitives.

OBSERVATION II (MM. P. Marie et Foix) (1)

A. — Observation clinique

Mme B. L..., couturière, âgée de 70 ans, est atteinte depuis de longues années d'une paraplégie qui, au moment de l'observation, se présente sous l'aspect d'une paraplégie en flexion. Il est impossible de dire, d'après l'interrogatoire de la malade, la date exacte du début de l'affection ; tout ce que l'on peut affirmer, au dire des parents, c'est qu'elle remonte à une dizaine d'années et s'est installée progressivement sans ictus.

L'examen montre que l'on a affaire, en substance, au syndrome suivant : 1° paraplégie spasmodique en flexion ; 2° exagération des réflexes d'automatisme et diminution des réflexes tendineux ; 3° affaiblissement intellectuel marqué, avec rire spasmodique.

1. P. Marie et Ch. Foix, *Paraplégie en flexion d'origine cérébrale par nécrose sous-épendymaire progressive* (*Revue neurologique*, n° 1, janvier 1930).

1° *Attitude de paraplégie en flexion*

La malade est recroquevillée dans son lit, les deux jambes en hyperflexion ramenées vers le bassin, particulièrement la gauche. La marche est complètement impossible. Il existe une grosse limitation des mouvements des genoux, qui ne peuvent dépasser l'angle droit à droite et ne peuvent l'atteindre à gauche. Il n'y a cependant pas d'ankylose à ce niveau. Grosse limitation des mouvements des hanches. Les mouvements passifs des chevilles se font bien.

La force musculaire est considérablement diminuée. La malade est cependant capable de retirer quelque peu sa jambe à elle, surtout du côté droit, mais ce mouvement se fait sans force aucune. Les mouvements du pied sont effectués mais sans force. Une analyse plus fine est impossible, en raison de la mauvaise volonté évidente de la malade.

Il existe une atrophie très marquée des deux quadriceps, les muscles postérieurs, contracturés, sont mieux conservés, ainsi que les muscles de la jambe, qui sont cependant diminués de volume.

L'état des membres supérieurs sains s'oppose à celui des membres inférieurs paralysés. La force y est conservée ; tous les mouvements y sont possibles ; somme toute, tout y semble normal, sauf un bizarre aplatissement de la main gauche avec troubles trophiques des ongles dû à ce que la malade a pris l'habitude de l'interposer entre son corps et le plan du lit, sans doute pour éviter un contact à la longue pénible.

La face est non déviée, mobile.

2° *Exagération des réflexes d'automatisme avec diminution des réflexes tendineux*

Les réflexes *tendineux* sont les suivants :

Aux membres inférieurs : les deux réflexes rotuliens sont *abolis* ; le réflexe achilléen gauche semble *aboli*, le réflexe achilléen droit semble *exister*, bien que très *diminué*. Nous disons : semble, parce que, d'une part, il nous a été impossible d'acquérir une certitude en ce qui concerne l'existence du réflexe achilléen droit, et que, d'autre part, nous n'avons pu rechercher ces réflexes, la malade étant à genoux. Quoi qu'il en soit, abolition des deux réflexes rotuliens, diminution extrême ou abolition des réflexes achilléens.

Aux membres supérieurs : conservation des réflexes tendineux.

Les réflexes *cutanés* sont les suivants :

Réflexes abdominaux : *semblent abolis* (ventre flasque de vieille femme, à paroi grasse).

Réflexes plantaires : *extension marquée* à gauche, *extension légère* à droite.

Les réflexes d'*automatisme* sont les suivants :

Phénomène des raccourcissements : très marqué des deux côtés, plus marqué à gauche.

Phénomène d'allongement croisé : la flexion forcée des orteils provoque, en même temps que le phénomène des raccourcisseurs du côté excité, l'*allongement croisé* du membre inférieur du côté opposé, surtout caractérisé par l'allongement du pied sur la jambe, et s'accompagnant de flexion des orteils.

En résumé, réflexes d'automatisme très marqués, s'opposant très nettement à l'abolition des réflexes tendineux, et réalisant la dissociation décrite par Babinski dans les paraplégies en flexion d'origine spinale.

Pas de clonus, Romberg impossible à chercher, pupilles inégales avec myosis à gauche, le réflexe pupillaire, très difficile à rechercher en raison de la mauvaise volonté de la malade, semble aboli à gauche, paresseux à droite.

3^o *Affaiblissement intellectuel marqué, rire spasmodique*

La malade présente un affaiblissement intellectuel considérable sans trouble délirant. Elle comprend, semble-t-il, les questions qu'on lui pose, mais y répond avec la plus grande mauvaise volonté. Elle se prête très mal à l'examen et, pour se défendre, cherche à mordre.

La parole est explosive, brève, sans intonation mais bien articulée, assez différente somme toute de celle des pseudo-bulbaires. Il n'existe pas de pleurer spasmodique, mais un rire spasmodique indubitable. Pas de salivation, pas de troubles de la déglutition.

4^o *Sensibilité, sensorialité, etc.*

Un examen minutieux de la sensibilité est impossible, cependant on peut affirmer qu'il n'existe pas de troubles grossiers de la sensibilité. La malade voit et entend bien, il ne semble pas exister d'hémianopsie. Pas de paralysie des nerfs craniens. Pas de troubles

trophiques. La malade est gâteuse, sans paralysie vraie des sphincters.

En résumé, chez une malade présentant des phénomènes de sclérose sénile du cerveau (affaiblissement intellectuel marqué, rire spasmodique), on observe une paraplégie spasmodique en flexion avec la dissociation des réflexes décrite par Babinski : exagération des réflexes d'automatisme dits de défense, affaiblissement ou abolition des réflexes tendineux.

B. — Examen anatomique

A l'autopsie, il n'existe pas de lésions apparentes de la colonne vertébrale ou des méninges. L'examen microscopique détaillé donne les résultats suivants :

CERVEAU. — Extérieurement, rien de net, en dehors d'un certain degré d'atrophie des circonvolutions, d'ailleurs peu accentué. Ayant séparé les deux hémisphères, on note une atrophie très marquée du corps calleux, plus particulièrement de sa partie moyenne. La partie antérieure est touchée également, la partie postérieure semble indemne. A sa partie moyenne, le corps calleux est réduit à une mince bandelette. Sur la coupe on est immédiatement frappé par la dilatation des ventricules, dilatation particulièrement nette sur une coupe passant à 1 centimètre au-dessus de la coupe d'élection.

Cette dilatation ne porte pas également sur tout l'ensemble du ventricule ; la partie postérieure est de volume sensiblement normal, surtout si l'on tient compte de l'âge du sujet. Au contraire, les parties antérieure et moyenne sont très augmentées de volume. Elles présentent, en outre, un aspect extrêmement spécial : les parois au lieu d'être lisses, tendues en apparence, comme c'est la règle en pareil cas, sont au contraire irrégulières, plissées, mamelonnées, semblables à des mains de blanchisseuse, suivant la comparaison classique. Il semble que la substance cérébrale ait été érodée, en quelque sorte, et non refoulée, et nous verrons, à l'examen microscopique, que c'est bien là le processus de dilatation. Cependant, la paroi garde l'aspect brillant et lisse du revêtement épendymaire.

Ces lésions sont symétriques, un peu plus marquées cependant à droite qu'à gauche. Du côté droit on note en outre une petite tache ocreuse sur l'épendyme ; à ce niveau la substance cérébrale est nette-

ment diminuée de consistance ; il existe un certain degré de ramollissement, d'ailleurs de faible étendue.

Le centre ovale est diminué de volume en raison de la dilatation ventriculaire, le revêtement interne du ventricule latéral est très aminci, ainsi que le corps calleux.

Sur une coupe verticale, on constate également cet aspect dilaté, plissé, de la corne supérieure du ventricule latéral. Cette dilatation se fait surtout aux dépens de la paroi supérieure et le noyau caudé se trouve rejeté très bas sur la paroi latérale.

Au contraire, la corne sphénoïdale apparaît à parois lisses, un peu dilatée, mais sensiblement normale.

Isthme encéphalique. — Il n'existe pas de lésions macroscopiques des pédoncules, de la protubérance, du cervelet, du bulbe.

Moelle épinière. Racines. — Normales macroscopiquement.

C. — Examen microscopique

Nous avons examiné, sur coupes étagées, tout l'ensemble du système nerveux, à partir des pédoncules.

Nous avons en outre pratiqué des coupes totales du cerveau, horizontales d'un côté, verticales de l'autre.

Disons tout de suite que les lésions pathogènes sont les lésions cérébrales.

CERVEAU. — Sur les coupes horizontales totales passant de 1 cm. 1/2 environ au-dessus de la coupe d'élection, au niveau de la circonvolution limbique et de ce qui devrait être le cingulum au-dessus de la partie horizontale du corps calleux, on constate à un faible grossissement (V. fig. 15) :

1° La distension ventriculaire avec son aspect spécial, irrégulier, mamelonné ;

2° L'amincissement extrême de la paroi interne du ventricule, réduit à une mince bandelette de substance blanche revêtant la substance grise ;

3° La diminution de volume et la pâleur du centre ovale dans sa partie la plus interne, les fibres les plus externes paraissent au contraire conservées.

L'épendyme est manifestement proliféré et forme sur les coupes colorées au Van Gieson ou au Pal cochenille, une mince bande rose, irrégulière et festonnée.

Sur une coupe verticale passant au niveau du lobule paracentral, on

observe des lésions analogues, avec cependant en plus quelques détails importants (V. fig. 16) :

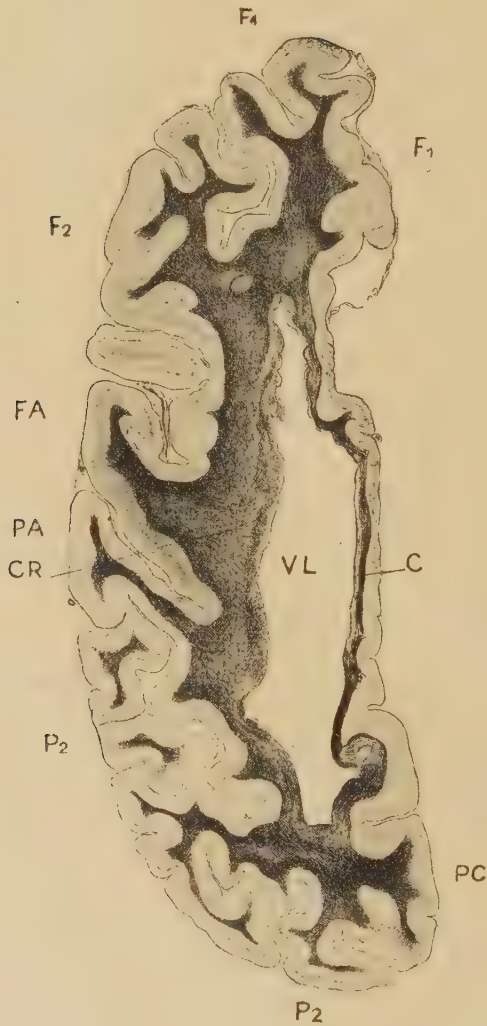


Fig. 15

(Emprunté à l'article de MM. Pierre Marie et Foix, *Revue Neurologique*).

1° Il existe tout d'abord une opposition manifeste entre les lésions évidentes de la partie supérieure du cerveau et l'intégrité de la partie

inférieure. Au-dessous du noyau caudé le cerveau paraît sensiblement normal ;

2° La distension ventriculaire s'est exercée aux dépens des parois supérieure et latérale qui sont irrégulières, festonnées, mamelonnées. Le ventricule, érodant progressivement la paroi, est presque parvenu à la substance grise, ne laissant qu'un mince détroit par où sont réduites à passer les fibres du lobule paracentral ;

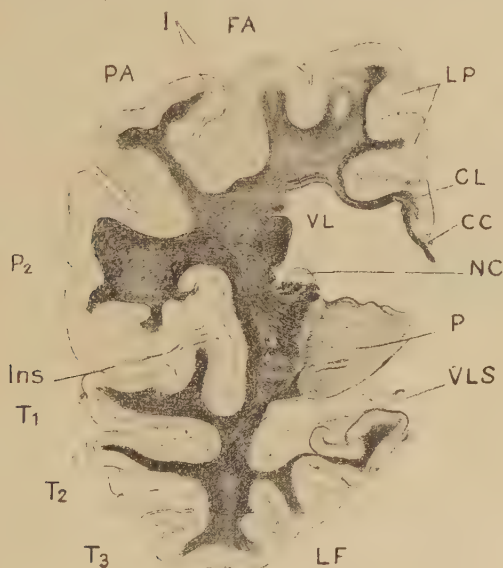


Fig. 16

(Emprunté à l'article de MM. Pierre Marie et Foix, *Revue Neurologique*).

3° Il existe une pâleur des fibres de ce lobule, pâleur qui empiète jusque sur les circonvolutions ascendantes qui lui font suite.

Retenons cette pâleur du lobule paracentral et de la partie supérieure du cerveau, retenons aussi l'isthme trop étroit par où les fibres pyramidales supérieures issues du lobule paracentral sont obligées de passer pour arriver au centre ovale. Ce sont en effet les lésions qui ont déterminé la paraplégie. C'est là que se trouvent atteintes les fibres pyramidales destinées aux membres inférieurs, tandis que celles destinées aux membres supérieurs et à la face, provenant de régions plus bas placées, n'ont pas été touchées (V. fig. 17).

Sur des coupes plus fines et à des grossissements plus forts on se rend aisément compte de la nature du processus.

Il s'agit d'une variété très spéciale de ramollissement lent, d'un processus nécrotique à marche très lente, procédant par petits foyers nécrotiques sous-épendymaires, et déterminant une sorte de *nécrose sous-épendymaire progressive*.

En effet, au-dessous de l'épendyme, on note de petits foyers de nécrose au niveau desquels les fibres myéliniques sont détruites. Ces foyers peuvent détruire le revêtement épendymaire, mais, sur d'autres

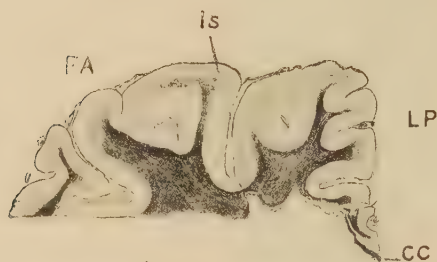


Fig. 17

(Emprunté à l'article de MM. Pierre Marie et Foix, *Revue Neurologique*).

points, on voit que, presque immédiatement, épendyme et tissu sous-épendymaire sont venus revêtir la petite cavité ainsi formée. Il y a eu ainsi secondairement coalescence et cicatrice, mais la cavité épendymaire a progressé dans l'intérieur du cer-

veau. De petits foyers analogues se forment à quelque distance, et ainsi se pour-

suit la destruction progressive de la substance cérébrale juxta-épendymaire, jusqu'à l'amincissement extrême de la substance blanche, que nous avons décrit plus haut.

Au voisinage de la paroi épendymaire, les fibres myéliniques sont très altérées, pâles, raréfiées, moniliformes. Elles suivent parallèlement à cette paroi les irrégularités de son revêtement, décrivant des sortes d'onde analogues aux ondulations des cheveux.

Au niveau de la cicatrice ocreuse déjà signalée, la lésion participe nettement du ramollissement. Il y a là une cavité plus large, que l'épendyme est venu d'ailleurs immédiatement revêtir, et des corps granuleux.

Les vaisseaux sont manifestement altérés, leurs parois épaissies, leurs gaines dilatées et raréfiées.

La substance blanche des lobules paracentraux est également frappée. Les fibres y sont clairsemées, irrégulières, moniliformes, moins altérées cependant qu'au niveau de l'isthme étroit que forme un peu

plus loin la cavité ventriculaire parvenue presque au contact de la substance grise.

On note également à ce niveau des lésions corticales importantes : pâleur des fibres tangentielles et supra-radiaires, présence de petits nodules intra-corticaux formés de fibres myéliniques assemblées. Ces nodules n'ont rien de commun avec les plaques d'Alzheimer.

Dans toute l'étendue du cerveau, il existe d'ailleurs des altérations corticales cellulaires décelables au Bielchowski, et une prolifération

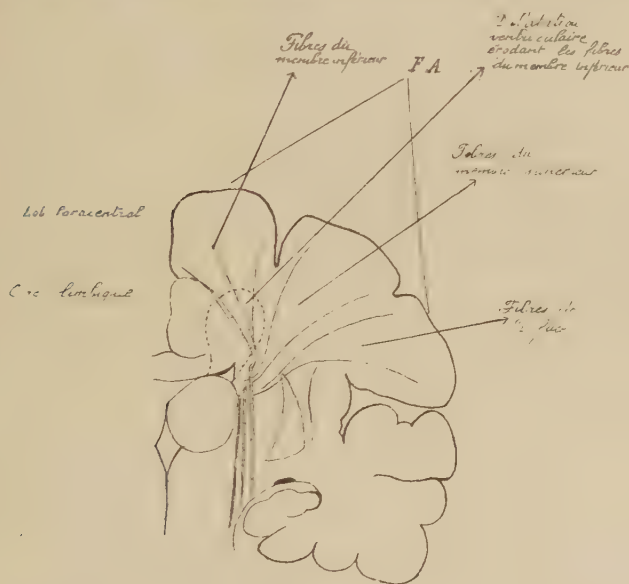


Fig. 18

(Emprunté à l'article de MM. Pierre Marie et Foix, *Revue Neurologique*).

modérée de la névroglie que montre le Lhermitte, altérations qui permettent d'expliquer l'état semi dementiel de la malade.

La circonvolution limbique est altérée, le corps calleux réduit à une mince bandelette de fibres myéliniques altérées pour la plupart. (Peut-être aussi cet état du corps calleux jouait-il un rôle dans l'affaiblissement intellectuel du sujet). Enfin l'épendyme, ou plutôt le tissu sous-épendymaire, proliféré et très épais, présente des vallonements irréguliers, décelant une inflammation chronique ancienne. Les cellules épendymaires sont bien conservées et forment un revêtement continu.

Les noyaux gris centraux paraissent indemnes, il existe une pâleur modérée des fibres de la capsule interne.

Pédoncule, protubérance, cervelet, bulbe. — Rien de spécial à signaler. Il n'y a pas de lésions primitives à ce niveau. Pas de dégénération évidentes. Les faisceaux pyramidaux, un peu pâles et diminués de volume, ne paraissent pas très altérés.

Moelle. — Mêmes observations. La moelle paraît indemne à sa partie supérieure où les faisceaux pyramidaux semblent intacts. L'altération de ceux-ci devient plus nette à mesure qu'au long de la moelle cervicale et de la moelle dorsale s'isolent, de l'ensemble des fibres motrices, les fibres destinées aux membres supérieurs. Elle est très nette à partir de la région lombaire et revêt le type classique. Il n'y a pas, au niveau de la moelle, de lésion primitive pouvant expliquer la paraplégie.

En résumé, l'examen histologique montre l'existence d'une lésion cérébrale symétrique, consistant essentiellement en une *nécrose sous-épendymaire progressive*.

Cette lésion est de l'ordre du ramollissement, mais constitue un ramollissement lent, à marche progressive, procédant par petits foyers de nécrose sous-épendymaire.

Ces petits foyers se cicatrisent, d'où l'aspect mamelonné et irrégulier de la paroi ventriculaire et pénètrent profondément dans la substance cérébrale, interrompant les fibres issues du lobule paracentral et déterminant la paraplégie.

Le siège élevé de la lésion explique l'intégrité des membres supérieurs et de la face.

Au point de vue anatomo-pathologique, il s'agit évidemment d'une lésion vasculaire. Mais quelle ? Le siège des lésions à la partie supéro-antérieure du cerveau, leur symétrie, font penser avant tout à une double altération des cérébrales antérieures insuffisamment profonde pour donner le ramollissement banal, suffisamment toutefois pour déterminer cette nécrose progressive.

Grâce à l'obligeance de MM. Pierre Marie et Foix nous avons pu étudier les coupes du cas précédent et pratiquer de nouveaux examens anatomo-pathologiques sur les pièces. Nous n'avons rien à ajouter, dans l'ensemble, à leur description, qui

reproduit la lésion frappante et très importante de nécrose sous-épendymaire. Deux points cependant on retenu particulièrement notre attention :

C'est d'abord l'état des vaisseaux et l'existence de *lésions légères de désintégration* ; nous les avons recherchées systématiquement, à la lumière du cas précédent où la nécrose sous-épendymaire était ébauchée et nous avait semblé faire partie du même processus de désintégration que les formations lacunaires. En réalité il y a ici une disproportion considérable entre la grossière et importante nécrose sous-épendymaire et le processus fin de désintégration se traduisant par de petites lacunes, assez discrètes, que les auteurs n'avaient sans doute pas soulignées à cause de la banalité relative de cette lésion chez une femme âgée, et de l'intérêt évidemment primordial de l'autre processus. C'est surtout dans les noyaux gris que l'on note des dilatations des gaines périvasculaires et de petites lacunes ; plus rares dans le centre ovale et le cortex. Il s'en faut de beaucoup que le processus lacunaire atteigne l'intensité de l'observation I. Enfin les fibres myéliniques du centre ovale ont une certaine pâleur. Quant aux vaisseaux, il existe de l'endarterite et de l'athérome.

En deuxième lieu, en dehors des altérations corticales décrites par les auteurs, l'existence des « nodules myéliniques intra-corticaux » signalés dans leur observation a retenu notre attention. Nous donnons ci-contre une photographie d'une coupe verticale passant par le lobule paracentral et la pariétale supérieure (fig. 19).

Les circonvolutions sont un peu atrophiées. La substance blanche immédiatement sous-corticale est nettement plus pâle

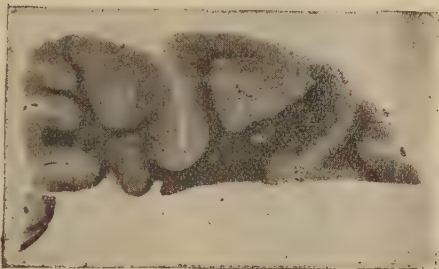


Fig. 19

Noter dans le cortex de P1 les taches foncées :
plaques fibro-myéliniques.

dans le lobule paracentral, mais elle n'est pas non plus normale dans P¹ ; il existe d'ailleurs dans cette dernière une lésion plus grossière : lacune de désintégration.

En outre le cortex de P¹ montre l'existence d'un certain



Fig. 20

Microphotographie représentant une des *plaques fibro-myéliniques* de la figure précédente.

nombre de taches foncées, visibles à l'œil nu, irrégulièrement disposées, les unes en pleine couche moléculaire et réunies par le réseau d'Exner, les autres plus profondes, occupant les éléments ganglionnaires et les grosses cellules pyramidales. Leur forme est variable, leurs limites souvent imprécises se perdent

dans le fin réseau myélinique intra-cortical. Leur dimension est d'environ un millimètre de diamètre. Elles sont constituées par un réseau myélinique dense perdu dans un grillage névroglique peu riche en éléments cellulaires (v. microphoto, fig. 20).

Elles sont identiques aux éléments décrits par Mme Cécile Vogt sous le nom de *plaques fibro-myéliniques*, dont nous verrons plus loin quelle peut être la signification.

En somme, ces deux observations nous offrent un tableau clinique absolument superposable. L'étude anatomique, dans les deux cas, révèle l'existence de lésions cérébrales bilatérales et symétriques, avec intégrité du mésencéphale et de la moelle en tant que lésions primitives. Il existe par contre dans les deux cas une dégénération descendante. Les lésions cérébrales sont, surtout dans l'observation II, à type de nécrose sous-épendymaire, dans l'observation I à type de lésions de désintégrations diffuses. Le processus de désintégration existe aussi dans l'observation II.

Dans les deux cas les lésions prédominent dans la partie supérieure et moyenne de l'encéphale et d'autre part dans la région paracentale.

A ces deux observations fondamentales, anatomo-cliniques, nous joignons une observation résumée, malheureusement sans contrôle anatomique, qui vaut par quelques particularités associées à la paraplégie en flexion :

OBSERVATION III (résumée)

Mme F..., 68 ans, est hospitalisée dans les divisions de vieillards de la Salpêtrière (service de M. le D^r Souques) depuis de longues années.

On n'a pas de renseignements sur elle. Le personnel dit l'avoir toujours vue avec la même attitude depuis au moins quatre ans.

Ce qui frappe immédiatement, c'est à la fois l'*attitude* très caracté-

ristique, et la *démence*, profonde au point qu'elle ne semble pas comprendre les questions les plus simples.

Attitude (voir photographie, fig. 21). Elle est couchée sur le côté droit, avec les membres inférieurs en flexion, beaucoup plus prononcée à gauche, où le talon vient en contact avec la fesse et la cuisse avec l'abdomen.

Membre supérieur droit : normal.



Fig. 21

Paraplégie en flexion (Observ. III).

(Noter " l'attitude de décérébration " du membre supérieur gauche).

Membre supérieur gauche : hyperextension de tous les segments, sauf le poignet qui est hyperfléchi à angle droit sur l'avant-bras, doigts demi-fléchis. En plus, pronation forcée permanente (attitude partielle de décérébration : decerebrate rigidity de Sherrington) ; en effet il est impossible de réduire l'attitude, si grande est la contracture.

Aux membres inférieurs, la contracture est également considérable, on le réduit très difficilement de quelques centimètres, à droite on arrive à mettre la jambe sur la cuisse à 45 degrés. Mobilité volontaire nulle, sauf au membre supérieur droit.

Réflexes tendineux. — Abolis du côté gauche au membre supérieur

et au membre inférieur, excepté le réflexe achilléen ; normaux à droite, sauf rotulien très faible.

Signe de Babinski bilatéral ; plus marqué à gauche, où il existe d'ailleurs une attitude d'extension permanente du gros orteil.

Les réflexes abdominaux sont abolis.

Les *réflexes d'automatisme médullaire* sont considérables surtout par la manœuvre de P. Marie-Foix ; raccourcisseurs très marqués ; réflexe d'allongement croisé.

Sensibilité impossible à rechercher.

Face semble normale.

Souvent déviation de la tête et des yeux vers la gauche,

Pupilles normales.

Parole difficile ; dysarthrie.

Exécute les ordres simples.

Apathie, indifférence, troubles de la mémoire.

Gâtisme.

Décès par pneumonie en octobre 1922.

Opposition à la vérification anatomique.

En somme paraplégie en flexion avec gros phénomènes d'automatisme médullaire, attitude décérébrée du bras gauche, dysarthrie, démence.

La paraplégie représente un degré encore plus avancé mais du même type que les précédentes observations. Il s'y ajoute les mêmes phénomènes cérébraux. L'absence de contrôle anatomique n'a pas permis d'expliquer l'attitude du bras gauche. Peut-être s'agit-il d'une hémiplégie gauche compliquée d'atteinte du membre inférieur droit, par lésion ultérieure du cerveau gauche ?

CHAPITRE II

CONSIDÉRATIONS CLINIQUES

Les observations précédentes concernent donc un type clinique nettement individualisé ; deux ordres de faits par leur concomitance concourent à lui donner une physionomie très caractéristique :

C'est d'une part la paraplégie spasmodique avec contracture en flexion des membres inférieurs, avec la dissociation si particulière, décrite par Babinski, entre l'abolition ou la diminution des réflexes tendineux et l'exagération des réflexes d'automatisme dits de défense ;

C'est, d'autre part, les symptômes importants traduisant à l'évidence une altération encéphalique profonde et répondant au tableau habituel de la sclérose cérébrale sénile, du type lacunaire ou pseudo-bulbaire avec importance particulière de l'affaiblissement intellectuel.

Et à vrai dire, c'est la coexistence de ce syndrome de sclérose cérébrale avec la paraplégie en flexion qui vient ainsi lui donner son certificat d'origine encéphalique, qu'affirmera l'étude des lésions anatomiques.

Il convient d'analyser successivement les caractères cliniques de ce double syndrome de paraplégie et de cérébro-sclérose.

La paraplégie en flexion

L'analyse des caractères cliniques de la paraplégie en flexion montre qu'elle est, à peu de chose près, identique à celle

décrite par Babinski. L'attitude caractéristique s'impose d'emblée à l'attention ; l'étude de la motilité et des réflexes confirme sa nature.

Attitude. — Le sujet présente une contracture en flexion très marquée. Les trois segments du membre inférieur sont fléchis et souvent à l'extrême ; les cuisses sont repliées sur l'abdomen avec lequel les genoux peuvent entrer en contact ; les jambes sont fortement repliées sur les cuisses et le talon vient s'appliquer sur la fesse dans le cas extrême comme dans notre première observation. Enfin le pied est plus ou moins fortement fléchi sur la jambe.

Cette attitude de flexion forcée du membre inférieur est toujours inégalement répartie sur les deux membres, l'un présentant au maximum la contracture en flexion, l'autre seulement à un moindre degré. Il s'ensuit que, le plus souvent, le sujet adopte une position intermédiaire entre le décubitus latéral et le décubitus horizontal, position qui lui permet de rester sur le dos et cependant de reposer latéralement ses membres inférieurs sur le plan du lit, tantôt du côté le plus fléchi, tantôt de l'autre.

Contracture en flexion. — A la période d'état cette contracture est peu ou pas variable. Il n'existe pas de période de calme où cesse la contracture et où les membres reprennent une position normale. De même on ne note point, en dehors de l'exploration, de phases d'exacerbation et d'accroissement de l'attitude en flexion.

Motilité. — Les mouvements volontaires sont considérablement diminués. Bien entendu la marche est absolument impossible. Mais même la modification de l'attitude par la volonté est extrêmement restreinte ; le plus souvent les mouvements se réduisent à un léger déplacement de l'attitude de la jambe sur la cuisse, sans arriver même à l'attitude de demi-flexion, à l'attitude à angle droit ; les mouvements du pied, qui étaient moins marqués encore que ceux des autres segments du membre dans l'observation I, étaient, au contraire, mieux conservés dans l'observation II.

En dehors de la diminution des mouvements volontaires, qui peut tenir autant à l'affaiblissement de la force qu'à la contrac-

ture et à la limitation passive, la force musculaire est très nettement diminuée et d'une façon considérable; le sujet ne peut pratiquement pas effectuer un mouvement auquel on s'oppose, alors qu'il était possible auparavant.

Les mouvements passifs contrastent nettement avec les mouvements actifs; on peut mobiliser dans une certaine mesure les différents segments, surtout au niveau de l'extrémité distale. Les articulations sont libres; mais l'on rencontre la résistance que crée, en plus de la contracture, l'existence de *rétractions tendineuses* surtout développées au niveau des tendons des muscles postérieurs de la cuisse, qui font saillie au niveau du creux poplité. En plus il faut noter que, fréquemment, les mouvements de mobilisation du membre exagèrent la contracture en flexion, ainsi que dans celui du côté opposé.

Enfin il existe un degré marqué, et qui va progressant, d'*atrophie musculaire*, surtout au niveau de la face antérieure de la cuisse.

Réflexes. — L'étude des réflexes achève de caractériser ce type de contracture en montrant l'existence d'une véritable dissociation entre les réflexes tendineux et les réflexes d'automatisme médullaire.

Réflexes tendineux. — Les premiers sont abolis ou diminués. Les réflexes *rotuliens* sont, à la période d'état, abolis; il est évidemment difficile de les rechercher à cause de l'intensité de la contracture et de l'attitude qu'elle impose au malade. Cependant, même après des examens répétés, en essayant de profiter d'une modification de l'attitude, comme l'a indiqué M. Babinski dans sa première observation de paraplégie de ce type, on n'obtient aucune contraction du quadriceps crural par la percussion du tendon rotulien.

Les réflexes *achilléens* peuvent être également abolis comme dans l'observation II; ils étaient conservés et même vifs dans notre première observation. Il est intéressant de noter qu'ils étaient faibles avant l'installation de la paraplégie et qu'à ce moment les rotuliens étaient normaux.

Les réflexes cutanés sont abolis au niveau de l'abdomen. Le

réflexe cutané plantaire se fait en extension des deux côtés ; le *signe de Babinski* existait dans nos deux observations.

Réflexes d'automatisme dits de défense. — L'intensité remarquable des réflexes d'automatisme médullaire s'oppose à l'état des réflexes tendineux et constitue un des caractères capitaux de l'état de la réflectivité de ces malades.

On peut les provoquer par la simple excitation cutanée, surtout au niveau du pied ; ils sont particulièrement nets par la manœuvre des raccourcisseurs de P. Marie-Foix ; et dans l'ensemble les manœuvres mettant en action la sensibilité profonde semblent les déclancher avec plus d'intensité que celles s'adressant à la sensibilité superficielle. Nous avons déjà vu que les tentatives de réduction de la contracture au niveau d'un membre exagérât l'attitude de flexion du côté opposé.

En effet, l'automatisme médullaire est très exalté : on obtient une exagération de l'attitude de flexion, déjà si marquée, encore plus nettement quand on procède à l'excitation après avoir réduit au maximum la contracture. On observe aussi en plus du réflexe de flexion, un réflexe d'allongement croisé, dans certaines conditions, particulièrement quand on fléchit les orteils d'un côté après avoir réduit en partie l'attitude ; le côté hyperfléchi s'allonge alors, tandis que le côté excité se fléchit davantage.

Cette exaltation de la réflectivité de défense se manifeste par des mouvements très marqués, étant donné l'attitude de contracture, et d'une assez grande brusquerie. En un mot, elle est considérable. Elle est à la base des nombreuses syncynésies que l'on observe au moindre attouchement ou mobilisation des membres inférieurs. Elle est plus intense par l'excitation distale du membre, mais très nette encore jusqu'à la racine de la cuisse.

Au total l'automatisme médullaire est très remarquable chez ces malades, réalisant presque toute la gamme des réflexes dits de défense, réflexe de flexion, réflexe d'allongement croisé. Son intensité, opposée à l'abolition des réflexes rotuliens, réalise la dissociation sur laquelle M. Babinski a attiré l'attention le premier, et sur laquelle il a basé depuis, en divers mémoires, la description d'un type clinique caractérisé par la paraplégie avec contracture en flexion ; il a désigné cette contracture du nom

de cutané-réflexe, en l'opposant à la contracture tendineo-réflexe de la paraplégie spasmodique en extension, où les réflexes tendineux sont exagérés avec clonus du pied et de la rotule et où les réflexes dits de défense sont peu marqués.

La valeur de cette dissociation entre réflexes tendineux et réflexes dits de défense donnée par M. Babinski comme un des éléments essentiels de la paraplégie en flexion a d'ailleurs été contestée par M. André Thomas (1) qui fait remarquer que l'on peut observer la persistance de réflexes tendineux forts, surtout pour les achilléens. C'est le cas dans notre observation I où, si les réflexes rotuliens sont abolis, les achilléens sont vifs et même polycynétiques. Il n'en reste pas moins que la dissociation signalée par M. Babinski, pour n'être pas absolument constante ni absolue, est particulièrement fréquente et donne un aspect frappant à cette variété de paraplégie.

La paraplégie en flexion dont nous venons d'étudier les caractères reproduit donc l'essentiel du tableau clinique de la paraplégie type Babinski, comme certains auteurs l'appellent justement, et qui est devenue synonyme de compression médullaire, étant donné que c'est le plus souvent une lésion de cet ordre qui lui donne naissance (et le plus souvent un mal de Pott, au cours duquel nous l'avons observée quatre fois). Cependant si, au premier abord, rien ne semble permettre, dans les caractères propres de la paralysie, de la distinguer de la paraplégie en flexion d'origine spinale, une analyse plus attentive montre l'existence de quelques points cliniques qui ont leur importance.

C'est d'abord *l'absence des contractions intermittentes involontaires* qui sont une des caractéristiques du type Babinski, à tel point que cet auteur les fait figurer dans le titre de son travail : *Paraplégie spasmodique organique avec contracture en flexion et contractions musculaires involontaires*(2). Ces contractions intermittentes peuvent être extrêmement marquées dans certaines compressions médullaires, au point de modifier

1. André Thomas, *La paraplégie spasmodique avec contracture variable (contracture en extension et en flexion)* (*La Clinique*, 1913, p. 388 et 405).

2. Babinski, *Paraplégie spasmod.*, etc. *Revue Neurologique*, 1911, 30 janvier.

sans cesser l'attitude du sujet et dans certains cas d'empêcher le sommeil. Il est vraisemblable qu'elle ne sont spontanées que d'apparence et qu'une cause inaperçue a déclanché l'automatisme médullaire : ces soubresauts de contracture n'existaient ni dans notre observation ni dans celle de P. Marie et Foix. On pourrait objecter que dans les contractures en flexion anciennes, dans les contractures fixées, elles tendent à diminuer et à disparaître, et que dans nos cas la contracture limitée par les rétractions tendineuses est sujette à peu de variations. Nous avons cependant montré que, volontairement et par les manœuvres de mise en évidence de l'automatisme, l'attitude pouvait se modifier et nous croyons donc que la contracture en flexion ne saurait y être considérée comme absolument fixée : peut-être simplement les excitations légères, dépendant par exemple du jeu des réservoirs, qui souvent sont signalées comme causes des mouvements involontaires des paraplégies spinales, ne sont plus suffisantes dans ces cas à déclancher un automatisme capable de modifier la contracture. Il est cependant important de signaler que dans notre observation, suivie près de deux ans, et dans l'observation de P. Marie et Foix ces contractions intermittentes et involontaires n'ont pas été notées.

C'est aussi l'existence constante dans nos cas du signe de Babinski, qui est fort inconstant dans les observations de paraplégies en flexion spinales. Pour M. Babinski, ce serait même un signe qui permettrait peut-être de distinguer cette forme de paraplégie du tabes dorsal spasmodique.

C'est également l'inégalité de la contracture sur les deux membres inférieures, toujours nettement prédominante d'un côté ; fait qui est dû sans doute à ce que les lésions cérébrales ne sont jamais absolument comparables d'un côté à l'autre comme elles le sont habituellement au niveau de la moelle.

C'est enfin l'absence de toute une série de troubles traduisant nettement l'altération médullaire ; troubles de la sensibilité, fréquents dans les compressions médullaires, absents dans nos cas, à l'exception de l'hyperalgésie douloureuse que l'on note par contre dans bien des hémip légies d'origine cérébrale et qui était très nette dans notre observation, troubles vaso-moteurs

et thermiques traduisant les perturbations du sympathique médullaire, fréquents dans les compressions, absents dans nos cas.

Quant aux *troubles sphinctériens* ils sont nettement sous la dépendance, dans le type envisagé par nous, non d'une lésion spinale, mais des modifications profondes de l'intelligence. Il s'agit de gâtisme.

Un dernier point enfin est à souligner : *l'atrophie musculaire* très marquée, notée dans nos deux observations, avec diminution des réactions électriques sans réaction de dégénérescence, l'absence au cours de la longue évolution de l'affection des escarres qui, si vite, viennent compliquer les troubles trophiques médullaires.

Un certain nombre de caractères secondaires viennent donc, ajoutés aux traits essentiels de la contracture en flexion décrit par M. Babinski, imposer à cette forme clinique de paraplégie une allure un peu spéciale. Nous verrons plus loin les éléments infiniment plus importants apportés par l'âge, le mode de début et l'étiologie. Mais déjà dans le tableau purement symptomatique, c'est essentiellement aux symptômes cérébraux concomitants qu'est due la « caractérisation » précise de cette variété de paraplégie.

B. — Les symptômes de sclérose cérébrale

Des symptômes évidents et grossiers traduisent, dans nos observations, les lésions importantes de l'encéphale dans ces cas ; ils apportent un argument sérieux, de par la seule clinique, en faveur de l'origine encéphalique de la paraplégie concomitante.

Il s'agit d'ailleurs de ce syndrome si fréquent par lequel se manifeste le cerveau sénile (1) et sur lequel nous insisterons peu,

1. Le type anatomo-clinique que nous avons en vue dans cette description est un type de paraplégie du vieillard. Le même syndrome doit pouvoir survenir, sans doute, chez des adultes ou des sujets plus jeunes ; à la paraplégie en flexion s'adjoignent toujours des symptômes cérébraux, de par la localisation des lésions, mais

bien connues qu'en sont les manifestations cliniques ; nous ne signalerons seulement que le mode de groupement des symptômes et leurs particularités dignes d'être soulignées.

Trois ordres de faits résument dans l'ensemble le syndrome encéphalique de ces malades :

Un *affaiblissement intellectuel marqué*, proche de l'état démentiel ;

Du *rire et pleurer spasmodique* ;

De la *dysarthrie*, à laquelle peut s'ajouter un tableau plus ou ou moins complet des divers troubles *pseudo-bulbaires* classiques (pour employer le mot consacré par l'usage et qui sert à désigner cependant des manifestations anatomo-cliniques forts disparates).

L'affaiblissement intellectuel. — L'affaiblissement intellectuel de ces malades est précoce et précède généralement l'installation de la contracture en flexion ; il est noté plus d'un an avant l'apparition de la paraplégie dans l'observation I ; il était ancien, sans autre précision, dans l'observation II. Cette précocité et cette précession est un fait à noter, car on sait combien fréquemment au cours des démences apparaissent des troubles moteurs importants.

L'affaiblissement intellectuel va progressant et aboutit à un état démentiel qui est plus ou moins accentué (plus marqué dans l'obs. II). Son étude est rendue difficile par la dysarthrie des malades dont la parole est peu compréhensible.

Il se caractérise par des modifications profondes de l'intelligence, de l'affectivité et de l'activité, dont le déficit est plus ou moins intense. On a d'abord grande difficulté à fixer l'attention de ces sujets ; on se heurte à une indifférence et une apathie considérables ; on se rend compte assez aisément des troubles profonds de la mémoire portant surtout d'ailleurs sur les faits récents ; le travail et l'activité intellectuels sont très réduits, l'inertie est profonde. Elle s'accompagne de gâtisme.

ils peuvent être d'un autre ordre et revêtir un type différent de ceux de la sclérose cérébrale. On en verra un exemple dans une observation rapportée plus loin au diagnostic (obs. XV).

Il n'existe pas dans ces cas d'idées délirantes, d'onirisme ; pas de fausses réminiscences, pas de fabulation. C'est avant tout l'apathie qui domine (forme de démence apathique des anciens auteurs) comme dans l'observation I ; il existait de l'excitation par intervalles, des colères pathologiques dans l'observation II.

Au total, cette démence est avant tout une démence à base de déficit, de déchéance des facultés mentales, sans syndrome confusionnel, sans idées délirantes. Les signes organiques concomitants, plus d'ailleurs que le tableau psychiatrique seul, conduisent à la rattacher plutôt à la démence artério-scléreuse des anciens aliénistes qu'à la démence sénile proprement dite.

Comme l'ont fort bien souligné MM. Claude et Lhermitte (1) dans un important travail sur les états psychopathiques des vieillards, il est difficile d'aller plus loin et d'assigner des caractères particuliers à chacun des complexes cliniques des artério-scléreux qui ont à leur base des altérations cérébrales. Il est prématuré aussi d'assigner des syndromes psychiatriques définis aux différents groupes de lésions anatomiques qu'on a voulu classer parmi les encéphalites des vieillards. Par contre les symptômes somatiques donnent souvent, dans ces cas, aux troubles mentaux, leurs meilleurs caractères différentiels. C'est le fait principal que nous voulons souligner ici, en notant au milieu du tableau organique si particulier, ces caractères de démence simple, de déficit intellectuel et affectif pur, sans confusion ni idée délirante. Nous verrons plus loin quels éléments anatomiques viennent compléter cette étude des altérations psychiques du syndrome de la paraplégie en flexion du vieillard.

Rire et pleurer spasmodique. — Non moins marqué que l'état dementiel est, dans nos cas, la curieuse manifestation psycho-motrice qu'est le rire et pleurer spasmodique, dont nous n'entreprendrons pas, après la remarquable leçon de Brissaud (2), chef-d'œuvre de finesse, d'analyse et de pénétration,

1. H. Claude et Lhermitte, *De certains états psychopathiques des vieillards, liés à la sclérose et à l'atrophie du cortex cérébral* (*Encéphale*, 10 sept. 1910).

2. Brissaud, *Leçons sur les maladies nerveuses* (Salpêtrière, 1893-1894, XXI^e leçon). Masson, 1895.

la description devenue classique et l'étude pathogénique. Il suffit de noter que la coexistence de ce symptôme avec l'état démentiel ne saurait, dans nos cas, comme on a tendance à le faire, laisser supposer qu'il ne s'agit pas ici d'un rire et pleurer spasmodique authentique, mais de ces manifestations émotives démentielles qui sont, en effet, fréquentes, mais bien différentes. Nos malades présentaient bel et bien des manifestations mimiques paroxystiques, involontaires, véritables spasmes faciaux coordonnés comme dans l'expression des émotions, et déclanchées automatiquement sans raison affective apparente ; la malade de l'observation I faisait remarquer quand on l'interrogeait à ce sujet qu'elle riait malgré elle et elle faisait signe que son déclanchement mimique ne correspondait pas à un sentiment de gaieté.

Nous verrons à l'étude anatomique quelle explication de ce curieux symptôme et de son mécanisme peuvent laisser supposer les lésions.

Phénomènes pseudo-bulbaires. — Le rire et pleurer spasmodique, si fréquent chez les pseudo-bulbaires, ne saurait cependant être rangé dans les troubles propres de ce syndrome ; ces troubles peuvent se trouver réalisés au complet ici comme dans l'observation I, atténués au contraire comme dans l'observation II, à l'exception de la dysarthrie.

La dysarthrie en est, en effet, le symptôme le plus marqué et le plus frappant ; voix monotone et sourde, comme elle est d'ordinaire chez ces malades ; elle est en plus un peu spasmodique, explosive, sans intonation ; les mots sont hachés et très difficiles à comprendre.

Les troubles de la *déglutition* classiques peuvent accompagner ceux de la phonation, avec leurs conséquences, salivation, crises d'étouffement, etc. (obs. I). Enfin il peut exister un état spasmodique ou mieux hypertonique de l'ensemble de la musculature faciale, donnant un aspect figé au visage (obs. I).

En résumé, le syndrome de sclérose cérébrale se manifeste par des troubles démentiels simples, du rire et du pleurer spasmodique, de la dysarthrie et d'autres phénomènes pseudo-bul-

baire ; par leur intensité ils indiquent l'altération marquée, profonde, bilatérale de l'encéphale.

C. — Symptômes secondaires

Il nous reste à préciser l'état des membres supérieurs et le résultat de l'investigation générale (viscérale, humorale).

L'état des *membres supérieurs* contraste profondément avec celui des membres inférieurs par son intégrité absolue ou relative. Ils peuvent être en effet entièrement respectés et fonctionner normalement (obs. II) ou, au contraire, présenter des troubles légers, qui, eu égard à l'impotence et à la contracture des membres inférieurs, sont presque négligeables (1) ; d'ailleurs dans ce cas tous les mouvements sont possibles et à peu près normaux, à part une diminution de la force musculaire et un peu de raideur ; enfin on peut observer (obs. I) un tremblement à petites oscillations, à caractères voisins du tremblement intentionnel, dont nous verrons l'explication vraisemblable à l'étude anatomique.

Quant à *l'exploration générale* du sujet, elle ne montre d'ordinaire qu'une hypertension artérielle notable (bien qu'on puisse observer une dissociation absolue entre l'artério-sclérose générale et cérébrale) avec aortite, petits signes d'insuffisance rénale. L'état de nutrition générale de ces sujets est d'ordinaire assez satisfaisant.

Enfin, *l'exploration humorale*, dans nos cas, n'a pas mis en évidence d'étiologie à souligner, en particulier pas de syphilis. La ponction lombaire donne un liquide normal sans réaction cellulaire et surtout sans hyperalbuminose, fait négatif important à souligner étant donné la fréquence de la compression médullaire à l'origine du syndrome paraplégie en flexion. Il en est de même pour l'exploration radiographique de la colonne,

1. C'est ici le lieu où faire remarquer que les paraplégies cérébrales ne sont souvent que des paraplégies relatives pouvant assez souvent s'accompagner d'atteinte plus ou moins discrète des membres supérieurs, sans qu'il y ait cependant, à proprement parler, hémiplégie bilatérale.

qui fournira aussi un argument négatif important pour le diagnostic.

Un dernier point doit maintenant être étudié : les circonstances dans lesquelles apparaît le syndrome, et son évolution.

D. — Evolution

L'âge auquel débute l'affection, les circonstances étiologiques, la façon dont elle apparaît et évolue ensuite fournissent encore des éléments très importants pour en fixer le tableau clinique.

C'est, en effet, une affection des sujets âgés, des vieillards ; elle se développe presque toujours au cours d'un syndrome lacunaire ou pseudo-bulbaire plus ou moins accusé.

Age. — L'âge de début de l'affection est donc un appoint important pour le diagnostic de la variété que nous étudions ; les lésions disséminées de l'encéphale qui la conditionnent ne s'observent guère que dans le cerveau senile et, sauf exception, chez des vieillards artério-scléreux. Il est vrai qu'une affection médullaire peut survenir à tout âge et donner lieu aussi au syndrome de paraplégie en flexion (les premières observations de Babinski (1) concernent des sujets déjà âgés), mais il n'en reste pas moins que la paraplégie qu'elles déterminent s'observe beaucoup plus souvent chez l'adulte. Le début de l'affection entre 60 et 70 ans, comme dans nos cas, est donc un caractère important.

Circonstances étiologiques. — Il ne s'agit d'ailleurs pas de vieillards quelconques ; la sensibilité peut ne s'accompagner chez certains sujets d'aucun dommage pour l'activité motrice et intellectuelle ; même en dehors de ces « vertes vieillesse » les altérations séniles peuvent ne se manifester que par de la faiblesse motrice discrète et de la diminution de la vigueur intellectuelle. Dans les cas que nous envisageons, au contraire, il

1. Babinski, *Sur une forme de paraplégie spasmodique consécutive à une lésion organique et sans dégénération du système pyramidal* (Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux, 1899, p. 342).

s'agit de véritables séniles pathologiques, si l'on peut dire, en opposant ces faits aux précédents, que l'on pourrait qualifier de sénilité physiologique. L'activité motrice y est peu à peu profondément touchée et son atteinte prédomine sur les membres inférieurs. La démarche est lente, à petits pas, elle peut devenir très difficile, soit par augmentation considérable de la faiblesse des membres inférieurs, soit par la raideur et l'hypertonie qui vient compliquer l'état parétique et dominer souvent le tableau clinique, soit enfin parfois par prédominance des troubles de l'équilibre. Ce tableau plus ou moins complet répond à l'état lacunaire, comme l'a remarquablement précisé M. Pierre Marie (1). Ses élèves ont, par certains points, complété cette symptomatologie : Catola (2), Leri (3), Ferrand (4), von Malaise (5). Lhermitte (6) en a souligné plus récemment le tableau hypertonique extra-pyramidal.

Ces lacunaires voient leur affection s'établir progressivement, mais généralement elle a été précédée d'un ictus léger ; d'autres peuvent survenir ensuite ; à ces faits de double hémiplégie lacunaire, de « pseudo-paraplégie lacunaire », Lhermitte et Lejonne (7) opposent un tableau de paraplégie lacunaire vraie plus insidieux, plus progressif, sans ictus et sans hémiparésie transitoire, où la paraplégie spasmodique est progressivement croissante et vient en quelques mois confiner les malades au lit ; elle s'accompagne alors d'incontinence d'urine, de troubles intellectuels. Ils signalent d'ailleurs qu'exceptionnellement et très tardivement peuvent survenir des contractures intenses, fléchissant les membres inférieurs.

1. P. Marie, *Les foyers lacunaires de désintégration*. Congrès de 1900 (*Revue de médecine*, 1901).

2. Catola, *Étude clinique et anat.-patholog. sur les lacunes de désintégration cérébrale* (*Revue de médecine*, 1904).

3. Leri, *Le cerveau sénile*. Rapport au Congrès des aliénistes et neurologistes. Lille, 1906.

4. Ferrand, *Essai sur l'hémiplégie des vieillards*. Thèse Paris, 1912.

5. Von Malaise, *Studien über Wesen und Grundlagen seniler Störungen* (*Archiv. für Psychiatrie*. Bd. 46, p. 911).

6. Lhermitte, *Société de Neurologie*, 1920 et 1921.

7. Lejonne et Lhermitte, *Les paraplégies d'origine lacunaire et d'origine myélopithique chez le vieillard* (*Archives générales de Médecine*, 1905). Et Th. de Lhermitte, 1906.

C'est au cours de faits de ce genre que vient, en effet, s'installer la paraplégie en flexion d'origine cérébrale que nous avons décrite et dont Lejonne et Lhermitte signalent, en passant, la possibilité, sans en donner les caractères si particuliers. Dans nos cas (et l'obs. I est particulièrement démonstrative à cet égard, la malade ayant été suivie de longs mois avant l'apparition de la paraplégie en flexion) on ne note pas d'ictus au début de l'affection, insidieusement s'est installée la paraplégie lacunaire, puis les phénomènes d'ordre pseudo-bulbaire (rire et pleurer spasmodique, dysarthrie etc...), en même temps que l'affaiblissement intellectuel s'accusait rapidement.

Il est très important de noter que la paraplégie en flexion s'établit lorsque le sujet devient un grabataire, lorsqu'il est confiné au lit, et ceci très rapidement. La contracture en flexion a atteint très vite son maximum, en quelques mois elle est fixée, sans passer pendant un temps plus ou moins long par ce stade de paraplégie avec contracture variable sur lequel a insisté André-Thomas.

L'évolution dès lors peut être fort longue sans modification appréciable du syndrome, sauf pour l'accentuation progressive de la déchéance intellectuelle. Elle peut atteindre plusieurs années (obs. 2). Malgré l'importance des lésions vasculaires la mort ne survient pas le plus souvent par hémorragie ou ramollissement, mais par infection intercurrente, pneumonie surtout.

Quant à la fréquence du syndrome que nous venons d'étudier à la lumière de deux observations anatomo-cliniques, elle ne semble pas aussi rare que pourrait le laisser supposer le quasi silence de la littérature neurologique à cet égard ; nous en avons recueilli deux faits récemment et nous verrons plus loin que nous apportons toute une série de faits du même ordre, qui, bien que non absolument identiques, constituent une ébauche du syndrome, qui passe seulement inaperçu, croyons-nous, à cause du peu d'intérêt que l'on porte généralement à la fin de ces malheureux infirmes que sont les lacunaires ou pseudo-bulbaires.

CHAPITRE III

CONSIDÉRATIONS ANATOMIQUES

La coexistence, dans les cas que nous venons d'étudier, d'une paraplégie en flexion et d'un syndrome de sclérose cérébrale sénile évident de par son importance et son intensité, engageait de par la seule clinique à attribuer le syndrome paraplégique à des lésions cérébrales. L'étude anatomique de ces cas confirme de façon absolue le diagnostic clinique en montrant, nous l'avons vu, d'énormes lésions disséminées de l'encéphale et l'intégrité du mésocéphale et de la moelle, en tant que présence à leur niveau de lésions primitives.

Il nous faut maintenant dégager les considérations qui résultent de nos constatations anatomiques. Si cette étude, par d'autres côtés, montre maints points d'un grand intérêt, il s'en faut qu'elle nous donne l'explication totale des phénomènes pathologiques observés et nous verrons plus loin les enseignements que l'on peut alors tirer de la physiologie et de l'expérimentation.

Cette étude anatomique, basée sur nos cas (1), présente plusieurs points à considérer :

1. Il importe de souligner que nos constatations anatomo-pathologiques, ne portant que sur les deux cas que nous avons pu vérifier, n'ont de valeur que pour les faits de même ordre. Elles ne sauraient prétendre à inclure la généralité des lésions capables de produire le même syndrome. Nos deux observations concernent des vieillards. Les syndromes survenant chez des sujets plus jeunes relèvent sans doute de lésions différentes, tout au moins au point de vue qualitatif, la question de localisation pouvant être et étant vraisemblablement de même ordre. Par contre nos deux faits sont, dans l'ensemble, dus à des lésions tellement semblables que nous croyons qu'il y a là chez le vieillard un substratum anatomique de grande fréquence et qui a des chances d'être toujours identique.

- A) D'abord la *localisation générale des lésions* ;
- B) Puis, leur *topographie détaillée* ;
- C) Ensuite leur *nature* ;
- D) Enfin, le *rapport de ces lésions avec les symptômes pathologiques*, syndrome de sclérose cérébrale et syndrome paraplégique.

A). — Localisation générale des lésions

La disposition topographique générale des lésions justifie le titre de ce travail (paraplégie par lésions encéphaliques). Un double fait résume en effet les constatations anatomiques d'ensemble ; un fait positif : l'existence de lésions cérébrales importantes ; un fait négatif d'égale signification : l'absence en dehors de l'encéphale (à l'exception du cervelet) de lésions primitives méritant d'attirer l'attention et susceptibles de jouer un rôle dans l'interprétation pathogénique du syndrome ; il n'existe dans le reste du névraxe que des lésions secondaires, des dégénérationes descendantes.

Les lésions encéphaliques sont grossières, macroscopiques, d'une intensité rare ; elles sont essentiellement disséminées, s'étendant de façon diffuse à tous les éléments du cerveau, formations grises ou blanches, consistant en effet en lésions généralisées du système vasculaire de l'encéphale. Un point cependant est frappant dans les deux cas observés, c'est la prédominance marquée des altérations dans les deux étages supérieur et moyen et leur diminution sensible à l'étage inférieur, expliquant ainsi par leur décroissance progressive l'intégrité du mésocéphale.

Celui-ci ne présente qu'une lésion discrète, au niveau du pont, dans l'observation I, lésion d'une telle disproportion avec les lésions massives de l'encéphale et d'une telle fréquence dans bien des autopsies de vieillards sans histoire pathologique, qu'elle ne semble pouvoir aucunement être incriminée dans le substratum anatomique du syndrome. Par contre, dans l'observation I, le cervelet est le siège d'altérations diffuses sur lesquelles nous reviendrons et qui rendent encore plus saisis-

sante l'intégrité mésocéphalique. Quant à la moelle, on n'y constate à l'examen le plus minutieux aucune lésion primitive dans les deux cas ; la dilatation périvasculaire des branches de la spinale antérieure, notée dans le premier cas, au niveau de la moelle cervicale, est un fait trop banal, qui ne saurait être d'aucune signification. Par contre la dégénération pyramidale est marquée, conséquence des lésions encéphaliques ; elle est plus intense et étendue à toute la moelle dans l'observation I, plus discrète et surtout nette dans la moitié inférieure dans le cas II ; c'est là un fait important sur la signification générale duquel nous aurons à revenir, ainsi que sur les caractères curieux de la topographie de cette dégénération dans le cas I.

B. — Topographie détaillée des lésions

Les lésions importantes qui parsèment l'encéphale sont sous la dépendance d'altérations artérielles diffuses ; elles sont particulièrement intenses dans l'observation I ; elles vont de l'athérome, très marqué au niveau des grosses artères, aux dilatactions des gaines périvasculaires, au niveau des petits vaisseaux ; elles entraînent la formation de lacunes de désintégration de tout calibre allant jusqu'aux petits ramollissements circonscrits ou aux foyers de nécrose sous-corticaux ou sous-épendymaires. Nous étudierons plus loin la nature et la constitution de ces lésions ; nous allons d'abord situer leur topographie qui est le point capital dans notre étude anatomique.

1. — *Encéphale (lésions primitives)*. — L'aspect général de l'encéphale traduit d'emblée l'importance des lésions. Il existe une *atrophie* d'ensemble du cerveau qui s'accompagne de diminution du poids : il n'est pas noté de poids dans l'observation II ; dans l'observation I il est très réduit : 730 grammes pour l'encéphale, ce qui, d'après les statistiques rapportés par Léri (1), est assez remarquable comme réduction de poids.

L'atrophie extérieurement porte sur les circonvolutions, par-

1. *Le cerveau sénile* (loc. cit.).

ticulièrement dans le pôle antérieur, et à la coupe prédomine sur la substance blanche, surtout sur le corps calleux, très réduit de volume, et sur les noyaux gris centraux; elle s'accompagne d'une dilatation des ventricules qui lui est proportionnelle et prédomine dans leur partie antérieure.

La *méninge* molle est le siège d'un épaissement important qui prédomine au pôle frontal et dans la région motrice; elle se présente extérieurement avec un aspect louche, vaguement laitieux; elle passe en pont au-dessus des sillons profonds qui séparent les circonvolutions atrophiées; par place l'épaississement se manifeste par de véritables nodules conjonctifs densifiés. Il n'y a pas d'infiltration cellulaire notable. Cet ensemble rappelle donc les lésions méningées chroniques du cerveau sénile.

Le *cortex* est le siège d'altérations diffuses du même type sénile; elles prédominent aux mêmes points que l'épaississement méningé: pôle frontal, circonvolutions rolandiques; avec l'atrophie déjà signalée ce sont, surtout dans l'observation I, des lésions vasculaires: dilatation considérable des gaines lymphatiques, lacunes et par places petits ramollissements; une étude plus fine montre la raréfaction du tissu nerveux fondamental dans la zone superficielle de l'écorce qui, par places, est comme clivée (obs. I), véritable processus de nécrose superficielle, sous-méningée; à ce niveau il existe une pâleur marquée avec raréfaction plus ou moins considérable des fibres tangentielles; par places enfin, lésions cellulaires et prolifération névroglique.

Il est à noter qu'il n'existe pas de plaques séniles, mais dans l'observation II les *plaques fibro-myéliniques* décrites par Kaës et sur lesquelles Cecile Vogt a de nouveau attiré l'attention. C'est un processus assez particulier et qui nous semble très rare (c'est le seul cas que nous ayons observé et nous n'en connaissons pas d'exemple dans la littérature de langue française, à l'exception d'un cas encore à l'étude, de M. Lhermitte) (1); ces plaques sont formées par de petites taches foncées visibles

1. Communication orale.

à l'œil nu sur les préparations colorées au Weigert ; elles apparaissent au microscope constituées par un feutrage très dense de fibres myéliniques et arrivent jusqu'à la limite extérieure du cortex pour certaines (v. fig. 19 et 20). Leur signification est discutée et nous verrons plus loin quelle place il est logique de leur assigner dans la genèse des phénomènes démentiels.

Les altérations corticales sont donc importantes et grossières dans nos deux cas, plus particulièrement vasculaires, avec processus de désintégration dans l'observation I, plus à base d'altérations cellulaires et myéliniques dans l'observation II.

C'est au niveau de la *substance blanche* que les altérations de l'encéphale sont particulièrement marquées ; elles se traduisent par une pâleur diffuse, prédominant en certains points, indice de la rarefaction myélinique et par les nombreux foyers de désintégration disséminés. Ces altérations portent sur le *corps calleux* qui est très diminué de volume, surtout dans sa partie moyenne ; les radiations calleuses sont pâles, dégénérées sur la *substance blanche des circonvolutions*, surtout frontales et motrices, siège d'un état criblé intense dans l'observation I, plus particulièrement sur le lobule paracentral dans l'observation II ; sur le *centre ovale* où les lésions de désintégration ont leur maximum et prédominent au carrefour calloso-frontal, où de volumineuses lacunes sectionnent de nombreuses fibres, dans l'observation I ; plus particulièrement au niveau du passage des fibres paracentrales dans l'observation II où la rarefaction du tissu sous-épendymaire, très prononcée, les oblige à cheminer dans un isthme très étroit où elles sont érodées ; enfin, la *capsule interne* est le siège à la fois de lésions primitives et de lésions dégénératives dans l'observation I, de lésions dégénératives seulement dans l'observation II ; les lésions primitives consistent en lacunes sectionnant une partie des fibres hautes ; la lésion dégénérative notée dans le bras postérieur de la capsule interne dans l'observation I (fig. 8) vaut d'être soulignée : elle a une forme quadrilatère et est située à l'union du tiers moyen et du tiers postérieur, empiétant un peu sur celui-ci ; elle s'accompagne d'une dégénération curieuse, horizontale, branchée en

équerre sur la précédente ; nous n'avons pas trouvé d'explication de cette dégénération horizontale ; par contre, la dégénération capsulaire a exactement la même topographie dans deux cas que nous avons trouvés dans la littérature ; le premier est signalé et figure dans le beau livre d'anatomie des centres nerveux de M. et Mme Déjerine (1) et il s'agissait d'un ramollissement du lobule paracentral ; le second est noté et figure dans un cas de MM. Deny et Lhermitte (2) où il existait une lésion curieuse de l'écorce prédominant dans les lobules paracentraux, et consistant en un œdème accompagné de destruction cellulaire dans cette région. (Ce processus a d'ailleurs été retrouvé depuis par M. O. Fischer et décrit sous le nom de « fonte spongieuse de l'écorce cérébrale ».) De toute façon l'existence de cette dégénération est à retenir tout particulièrement dans l'explication du syndrome.

Les *noyaux gris* sont le siège de lésions d'intensité au moins égale à celle de la substance blanche. Les travaux de M. Pierre Marie avaient établi (et les travaux de ses élèves, Ferrand, Catola, Leri, l'ont confirmé) que les noyaux gris sont le siège d'élection des lacunes de désintégration ; ils n'échappent pas à la règle ici ; dans nos deux cas, la désintégration lacunaire des noyaux gris est considérable ; striatum et pallidum, couche optique, sont le siège de lacunes très volumineuses, multiples et disséminées aux divers étages.

La *paroi ventriculaire*, enfin, distendue par la dilatation, présente des altérations diffuses ; épendymite avec plissement, aspect mamelonné et festonné, altération classique du cerveau sénile ; en plus il existe des lésions de la substance fondamentale sous-épendymaire, clivage, et, par places, véritable processus nécrotique. A l'état d'ébauche dans l'observation I, il acquiert une intensité considérable dans l'observation II, au point de sembler la lésion dominante et de venir refouler les

1. M. et Mme Déjerine, *Anatomie des centres nerveux*. Vol. II, p. 130, fig. 108, (cas Scheule).

2. Deny et Lhermitte, *La démence paraplégique de l'encéphalite corticale chronique* (*Semaine médicale*, 1910, p. 586, fig. 3).

fibres pyramidales issues du lobule paracentral qui sont érodées par le processus, comme nous l'avons indiqué déjà.

On voit donc que les lésions cérébrales sont multiples, diffuses, s'étendant à tous les éléments du tissu nerveux; elles prédominent dans les deux tiers supérieurs de l'encéphale, et d'autre part au pôle frontal et à la région motrice. Elles atteignent à la fois l'écorce, la substance blanche et les noyaux gris, avec une particulière intensité en ces deux derniers points. Bilatérales et symétriques, malgré leur intense diffusion, un certain nombre de localisations à retenir se dégagent de leur étude détaillée et en premier chef la localisation plus particulière à la *voie motrice d'origine paracentrale* d'une part, à l'*écorce* et aux *noyaux gris* de l'autre.

Cervelet. — Les lésions primitives ne sont pas absolument limitées au cerveau; un autre organe peut être touché, le cervelet, dont les altérations sont surtout marquées dans l'observation I.

Comme pour l'encéphale, il s'agit de lésions vasculaires aboutissant par place à de petits ramolissements siégeant soit dans le cortex cérébelleux, soit dans la substance blanche qui présente également des lésions de désintégration moindre avec état pré-criblé.

L'irrégularité des lésions et leur topographie périvasculaire correspondent bien aux caractères indiqués par MM. Anglade et Calmette (1) dans leur important travail sur le cervelet sénile; elles sont particulièrement marquées ici et s'accompagnent de destruction portant sur la couche des grains, raréfiée dans l'ensemble, désintégrée par places; de disparition des cellules de Purkinje avec aspect de couche néoformée et tissu névroglique de remplacement, réalisant un processus atrophique se rapprochant de celui sur lequel nous avons insisté récemment avec MM. Pierre Marie et Foix (2) dans deux mémoires consacrés à l'atrophie cérébelleuse tardive.

1. Anglade et Calmette, *Cervelet sénile* (Nouvelle inocographie de la Salpêtrière, n° 5, 1907, p. 357 et thèse de Calmette, Bordeaux, 1907).

2. P. Marie, Foix et Alajouanine, *De l'atrophie cérébelleuse à prédominance corticale* (*Revue neurologique*, 1922, n° 7, p. 849-885 et n° 8, p. 1183, 1111).

Si les lésions fines et élémentaires sont ici du même ordre, montrant simplement la fragilité très grande du système purkinjien et sa réaction identique aux divers processus lésionnels, la disposition générale est, par contre, fort différente : processus diffus et localisé à l'écorce de la région vermiennne dans les faits auxquels nous faisons allusion ; au contraire disposition périvasculaire et dissémination dans le cas présent, comme du reste pour les autres lésions.

2. — *Mésocéphale et moelle (Lésions dégénératives)*. — Le reste du système nerveux ne présente à étudier, nous l'avons dit, que des lésions secondaires, dégénération secondaires consécutives aux lésions encéphaliques. Cette dégénération est minime comparée aux énormes lésions disséminées de l'encéphale ; cependant elle est proportionnelle à l'importance et à l'étendue des lésions de la voie pyramidale cérébrale : très nette dans le mésocéphale dans l'observation I, où les lésions sont considérables, elle n'apparaît nettement qu'à partir de la moelle cervicale dans l'observation II, où les lésions étaient plus discrètes. Dans les deux cas, elle s'avère de plus en plus importante à mesure que l'on descend, ce qui semble dû à ce que les fibres du membre supérieur se sont alors séparées de la voie pyramidale, d'où le maximum des lésions à la région dorsale et lombaire.

L'intégrité des cordons postérieurs est à opposer à la dégénération des cordons anto-latéraux ; bien qu'une altération de cet ordre soit fréquente chez le vieillard hémiplegique (Klippel et Durante) ou paraplégique (Lejonne et Lhermitte), elle est à souligner également, étant donnée l'abolition des réflexes tendineux, dans ce type de paraplégie.

Un dernier point a été noté, c'est l'aspect et la topographie de la dégénération des cordons antéro-latéraux ; comme nous l'avons vu (fig. 14), elle n'est pas absolument limitée à la voie pyramidale, mais déborde sur les faisceaux cérébelleux. Il ne s'agit point cependant à proprement parler, de la sclérose marginale sur laquelle insiste Lhermitte dans la moelle des lacunaires et des paraplégies myélopathiques du vieillard. Peut-être faut-il invoquer ici l'atteinte des faisceaux cérébelleux consécutive aux

altérations du cortex du cervelet que nous avons signalées? La Salle-Archambault (1), en effet, note dans un cas d'atrophie du cervelet une dégénération légère du faisceau cérébelleux direct. Nous n'avons, cependant, pas noté d'aspect semblable dans les cas d'atrophie cérébelleuse signalés plus haut et étudiés avec MM. Pierre Marie et Foix (2).

C. — Nature des Lésions

C'est surtout la distribution et la topographie des lésions qui nous a retenu jusqu'ici, car ce sont elles qui, avant tout, ont de l'intérêt dans l'explication des cas qui nous occupent. Aussi n'insisterons-nous pas sur la nature même des lésions que nous avons déjà schématiquement définies; altérations diffuses d'origine vasculaire, ce sont en effet des altérations classiques du cerveau sénile (3), ou, plus justement, du *cerveau sénile par artério-sclérose*, suivant l'expression de M. Pierre Marie; nous n'avons pas l'intention de reprendre cette étude que les travaux d'Alzheimer, de Binswanger, Anglade, entre autres, et que le remarquable rapport de Léri ont précisée de façon très approfondie. Nous ne ferons que montrer rapidement en quoi le processus qui a réalisé dans nos cas les altérations indiquées plus haut est identique à celui décrit à la base du cerveau sénile et quelles sont les particularités intéressantes de nos observations.

Le cerveau sénile présente à considérer trois ordres d'altérations :

des altérations microscopiques ;

des modifications microscopiques diffuses du tissu nerveux et névroliques.

1. La Salle-Archambault, *Parenchymatous atrophy of the cerebellum* (*Journal of nervous and mental diseases*, 1918).

2. Pierre Marie, Ch. Foix et Th. Alajouanine, *loc. cit.*

3. Comme nous l'avons déjà dit plus haut (chap. II, p. 60 note 1) on pourrait voir dans des paraplégies réalisant le même type clinique (paraplégie et syndrome encéphalique) et survenant non plus chez des vieillards, mais chez des adultes, des lésions de nature différente; la topographie, par contre, pourrait en être fort semblable dans l'ensemble.

des *altérations des vaisseaux* pouvant donner des lésions en foyer.

Les trois ordres de lésions se rencontrent dans nos cas, mais c'est aux altérations vasculaires et aux nombreuses lésions en foyer qu'elles déterminent que revient la prépondérance, justifiant la dénomination de cerveau sénile par artério-sclérose.

Les *modifications macroscopiques*, atrophie cortico-ganglionnaire avec atrophie de la substance blanche et dilatation ventriculaire sont constantes dans les cerveaux séniles, même sans phénomènes cliniques pendant la vie ; ici elles sont particulièrement marquées et acquièrent nettement un degré pathologique sur lequel nous avons déjà insisté.

Les *altérations fines diffuses* sont surtout corticales et sous-épendymaires, fait également classique ; elles consistent en atrophie cellulaire, disparition des fibres myéliniques des réseaux superficiels, prolifération névroglie ; il est à souligner qu'elles sont assez discrètes dans nos cas et fort disproportionnées avec des lésions vasculaires si importantes. Enfin, il n'existe pas de plaques séniles ni de dégénérescence d'Alzheimer, fait qui, nous le verrons, n'a pas la signification négative que l'on pourrait imaginer.

Nous n'insisterons pas sur les *lésions vasculaires* que nous avons signalées à chaque page de cette étude anatomique ; on observe tous les chaînons entre les grosses lésions d'athérome des grosses artères, les lésions plus fines et diffuses des petits vaisseaux et les processus de désintégration (lacunes et même petits ramollissements). Ce n'est pas le lieu de reprendre la description de ces formations dont Catola, Léri, ont très nettement démontré l'origine vasculaire et de préciser le rôle de la « vaginalite destructive », de l'hémorragie miliaire, ou de la thrombose, à leur origine. Ce qu'il faut souligner c'est l'extraordinaire importance de ces lésions en foyer dans l'observation I.

C'est également aux lésions vasculaires qu'est dû l'état de la substance blanche rappelant ce que Binswanger a isolé sous le nom d'encéphalite sous-corticale chronique ; mais on voit, par l'association, dans nos cas, des deux processus, combien

il serait imprudent de séparer, avec cet auteur, cette encéphalite sous-corticale, de la « démence artério-scléreuse » d'après les lésions associées, plus ou moins importantes, de la substance corticale, consécutives aux altérations vasculaires.

Un dernier point enfin nous retiendra ; c'est la localisation importante des lésions au-dessous de l'épendyme : l'altération de l'épendyme est banale dans le cerveau sénile, mais dans ces cas il existe un processus de *nécrose sous-épendymaire progressive*, que MM. Pierre Marie et Foix ont bien décrit ; il atteignait en effet une importance considérable dans l'observation II, au point de sembler être la lésion primordiale ; il procède par petits foyers de nécrose au niveau desquels les fibres myéliniques sont détruites ; il peut aboutir (obs. II) à la destruction et à l'amincissement extrême de la substance blanche. Les mêmes lésions, moins intenses dans l'observation I, nous semblent montrer la nature vasculaire de ce processus et sa parenté avec le processus lacunaire.

Au total, la nature des lésions dans ces cas est la même que dans le cerveau sénile. Mais c'est aux altérations vasculaires que revient la part prépondérante, et, cette discordance entre celles-ci et les altérations fines du tissu nerveux justifie la dénomination de *cerveau sénile par artério-sclérose* et corrobore l'opinion des auteurs qui ont affirmé l'indépendance des deux processus vasculaires et atrophique (Léri et plus récemment Ley).

Enfin ces lésions déterminent, par l'atteinte de la voie pyramidale, une dégénération descendante qui permet d'opposer ces faits aux paraplégies spinales où, pour M. Babinski, l'absence de dégénération de la voie pyramidale serait la règle.

D. — Rapport entre les lésions et le syndrome clinique

Il nous reste maintenant à voir quelle lumière peut jeter sur les faits cliniques l'étude que nous venons de faire des lésions anatomiques, si elles peuvent les expliquer et de quelle façon.

Il faut considérer, à ce point de vue, deux ordres de faits.

a) Comment les lésions expliquent les phénomènes cérébraux, le syndrome de sclérose cérébrale, c'est-à-dire la démence d'une part, les phénomènes d'ordre pseudo-bulbaire de l'autre.

b) Comment les lésions expliquent la paraplégie spasmodique en flexion ;

a) D'abord, voyons les rapports entre les altérations cérébrales et le *syndrome démentiel* ; les *altérations corticales* semblent pouvoir en rendre compte aisément ; ce ne serait pas, d'ailleurs, tant les altérations vasculaires que les lésions atrophiques du cortex (en particulier l'atrophie cellulaire, la raréfaction myélinique des fibres tangentielles) qui devraient être incriminées d'après les conceptions classiques, bien que leur intensité comparée à celle des premières soit assez discrète.

Le rôle qu'il faut attribuer, par contre, aux curieuses formations fibro-myéliniques de l'observation II est assez obscur. Ces plaques ont été vues et décrites par Kaës dans un cas de paralysie générale et après les avoir considérées d'abord comme des produits artificiels dus à l'électrolyse, il les interpréta comme des restes du tissu sain dans une écorce dégénérée. Cécile Vogt (1), qui les a retrouvées et notées dans plusieurs cas, dit les avoir rencontrées assez souvent chez des sujets normaux. Cette opinion, bien qu'émanant de la célèbre anatomo-pathologiste de Berlin, ne laisse pas de nous surprendre ; d'abord à cause de la rareté avec laquelle est signalée cette formation ; ensuite parce que, l'ayant recherchée systématiquement sur les cerveaux du laboratoire de notre maître M. Souques, et dans les cerveaux du laboratoire de notre maître M. Pierre Marie, avec l'obligeance de notre ami Bertrand, chef de laboratoire, nous ne l'avons jamais rencontrée. La coïncidence de cette lésion rare avec l'état démentiel nous semble donc mériter d'être soulignée et nécessite d'autres recherches.

Enfin un troisième point doit être étudié ; l'absence de plaques séniles, qu'on décrit souvent comme processus caracté-

1. H. Oppenheim et C. Vogt, *Wesen und lokalisation der kongenitalen und infantilen pseudobulbär-paralyse* (*Journal für psychologie und neurologie*. Bd. 18, 1911).

ristique de la démence sénile, doit-elle justifier une distinction entre la démence survenue dans nos cas et la démence sénile et faire attribuer à l'artério-sclérose cérébrale et à ses manifestations le rôle capital. C'est une tendance que l'on pourrait avoir si les travaux récents ne démontraient qu'il n'existe aucune lésion caractéristique de la démence sénile et qu'en particulier les plaques séniles peuvent se rencontrer dans le cerveau de vieillards normaux ; Ley (1), dans la conclusion de son important rapport, est arrivé récemment à considérer les plaques dites séniles comme un processus banal d'involution sénile.

En somme, dans les altérations corticales de nos sujets (à l'exception de plaques fibro-myéliniques de signification imprécise), nous ne trouvons que des altérations banales, rencontrées dans de nombreux états démentiels (Klippel et Lhermitte)(2) et seule la prédominance des lésions vasculaires peut faire admettre qu'il s'agit de faits se rapprochant de la démence artério-scléreuse des anciens auteurs, faits que MM. Klippel et Lhermitte opposent aux démences pures. Comme nous le disions plus haut il est encore beaucoup plus hasardeux de voir une concordance entre le type particulier des troubles psychiques et les lésions anatomiques et nous adoptons entièrement sur ce point les réserves de MM. Claude et Lhermitte (3).

En dernier lieu, nous croyons qu'il faut également ne pas oublier qu'à côté des lésions corticales, il existe dans ces cas des *lésions diffuses, intenses, de tout l'encéphale* et qu'à côté des lésions du cortex, ces altérations du reste du cerveau peuvent être invoquées dans la genèse de la démence. Les faits de démence dans les lésions encéphaliques extra-corticales sont indubitables ; les lésions du corps calleux, sur lesquelles récemment est revenu M. Guillaïn (4), en sont un

1. Ley, *Etude anatomique de la sénilité* (Livre jubilaire de la Société belge de Neurologie, 1922.)

2. Klippel et Lhermitte, *Les démences* (Anat., pathol). *Revue de Psychiatrie*, 1905.

3. Claude et Lhermitte, *Des états psychopathiques des vieillards, etc.* ; loc. cit.

4. Guillaïn, *Les tumeurs du splenium du corps calleux* (*Revue neurologique et Annales de Médecine*, 1922).

exemple. Nous avons, nous même rapporté avec MM. Souques et Bertrand (1), un exemple de tumeur profonde (septum lucidum) avec état démentiel, où l'écorce n'offrait que peu ou pas d'altérations. C'est dire que nous ne pouvons négliger, dans nos cas, les altérations d'autre siège que le cortex, pour expliquer l'état démentiel ; en particulier il faut signaler l'importance de l'altération du corps calleux et de ses radiations qui devrait retentir largement sur les communications inter-hémisphériques et la dilatation ventriculaire avec le refoulement du tissu cérébral qu'elle a déterminé, deux faits que nous invoquons également dans notre cas de tumeur du septum lucidum pour expliquer l'état démentiel.

Quant à l'explication des *symptômes d'ordre pseudo-bulbaire* de par les lésions anatomiques, il n'existe à ce sujet aucune difficulté d'interprétation. Les lésions bilatérales et symétriques portant à la fois sur les noyaux gris et les faisceaux pyramidaux expliquent la perturbation motrice d'origine centrale apportée aux musculatures pharyngée, laryngée, buccale et même faciale, sans qu'il soit possible de préciser l'importance plus grande du système strié, si profondément altéré, ou du système pyramidal, dans sa genèse.

Il n'en est pas de même pour le *rire et pleurer spasmodique*. Les lésions confirment aussi bien l'une et l'autre théorie invoquée pour son explication : on sait que Bechterew, Strümpell, l'attribuent à une lésion destructive de la couche optique altérant son pouvoir inhibiteur ; or, dans l'observation I les lésions de la couche optique sont particulièrement importantes ; Brissaud au contraire l'attribue à une lésion des noyaux gris au voisinage du segment antérieur de la capsule interne, lésion laissant intacte la couche optique et ne détruisant pas complètement la capsule interne ; la lésion des noyaux gris au voisinage de la capsule interne (bras antérieur) est très nette sur notre figure 3 (obs. I), mais il existe la lésion déjà signalée de la couche optique et il est donc impossible de souscrire complè-

1. Souques, Alajouanine et Bertrand, *Tumeur du septum lucidum avec troubles démentiels* (Revue neurologique, 1922, n° 3).

tement à l'opinion de Brissaud, croyons-nous, dans ce cas, bien que d'assez nombreux travaux anatomiques semblent avoir consacré son opinion.

Quant au tremblement des membres supérieurs et à l'adiadococynésie, ils semblent pouvoir être rapportés, semble-t-il, aux lésions cérébelleuses.

b) Le second ordre de faits de notre syndrome, à savoir la *paraplégie*, reste à expliquer à la lumière de l'étude anatomique.

Dans leur observation (obs. II) MM. Pierre Marie et Foix (1) invoquent la prédominance de la lésion au niveau du passage des fibres motrices provenant du lobule paracentral, où naissent les faisceaux destinés aux membres inférieurs; la prédominance très marquée du processus de nécrose sous-épendymaire à ce niveau semble justifier leur interprétation, le reste des lésions étant beaucoup plus discret.

Mais dans l'observation I, où les altérations encéphaliques sont très disséminées, comment expliquer la paraplégie ?

On peut envisager plusieurs raisons à cette curieuse localisation des phénomènes parétiques au niveau des membres inférieurs :

D'abord une première raison anatomique générale : la longueur plus grande du trajet des fibres pyramidales destinées aux membres inférieurs les expose, dans ces cas de lésions disséminées, à des altérations beaucoup plus importantes ;

Ensuite une deuxième raison anatomique : l'état de la capsule interne ; il n'existe pas à ce niveau de lésions primitives importantes, elles siègent sur les fibres pyramidales avant leur entrée dans le bras postérieur. On sait d'ailleurs qu'avec les travaux de MM. Pierre Marie et Guillaumin il est démontré qu'une lésion capsulaire portant sur le faisceau pyramidal détermine une hémiplégie proportionnelle, frappant aussi bien le membre supérieur que le membre inférieur. Mais il existe dans le bras postérieur une lésion dégénérative que nous avons soulignée ;

1. P. Marie et Foix, *Paraplégie en flexion d'origine cérébrale par nécrose sous-épendymaire progressive* (loc. cit.).

elle indique donc l'atteinte du faisceau pyramidal avant son arrivée dans la capsule ; la comparaison et l'identité avec les dégénéralions produites par des lésions du lobule paracentral (Déjerine, Lhermitte) déjà signalées permettent d'en localiser en ce point surtout l'origine prépondérante.

Notre cas rentre donc alors dans la même catégorie que celui de MM. P. Marie et Foix, et même dans le cadre plus général des lésions bilatérales des lobules paracentraux ou de leur fibres efférentes. Le fait que ces lésions donnent des troubles localisés au niveau des membres inférieurs est maintenant un fait établi. Nous en avons observé avec M. Foix (1) un exemple particulièrement démonstratif, un syndrome paraplégique pur dû à une plaque de méningite tuberculeuse localisée aux deux lobules paracentraux. C'est en effet à la tuberculose que ressortit le plus souvent cette localisation, et les travaux classiques de MM. Souques et de J. B. Charcot (2) en ont précisé la raison, la nature de l'irrigation vasculaire de cette région ; cette raison peut être invoquée également dans ces cas pour la localisation du processus, surtout d'origine vasculaire et expliquer ainsi la prédominance des lésions de désintégration en ce point.

Cependant, si cette lésion paracentrale est très suggestive, on ne peut oublier dans nos cas la dissémination des lésions, en particulier l'importance des lésions corticales et striées. Peut-être l'altération du cortex joue-t-elle un rôle dans les phénomènes moteurs des membres inférieurs, car on sait la fréquence de ces troubles chez les déments de tous ordres (démence paralytique de Klippel et Lhermitte) ; d'autre part, les lésions des noyaux gris, si intenses, peuvent peut-être jouer un rôle appréciable de leur côté, dans la localisation des troubles aux membres inférieurs. On sait en effet que ce qui distingue, comme l'a montré M. Pierre Marie, l'hémiplégie de l'adulte de l'hémiplégie du vieillard, c'est que cette dernière à l'inverse, de la précédente, prédomine sur le membre inférieur ; or, elle

1. Observation inédite.

2. Souques et J.-B. Charcot, *Tuberculose paracentrale, fréquence et raisons anatomiques de cette localisation* (Société anatomique, mai 1891) et Charcot, *Leçons cliniques*.

est due, en ces cas, aux lacunes de désintégration, dont le siège d'élection est les noyaux gris ; est-ce la lésion concomitante de ces ganglions qui impose alors la localisation aux membres inférieurs ? Il semble logique, à la lumière de ces faits anatomo-cliniques, de le supposer. Mais ce n'est qu'une hypothèse, que M. Lhermitte faisait déjà dans sa remarquable thèse sur les paralysies des vieillards (1) ; il se demandait si les ganglions centraux n'étaient pas les centres coordinateurs des mouvements de la marche, devant l'existence de lésions importantes des noyaux gris dans les paralysies lacunaires.

Que ce soit aux lésions pyramidales seules et à leur prédominance au niveau des radiations paracentrales ou aux lésions associées pyramido-strio-corticales qu'il faille attribuer la paraplégie, il n'en reste pas moins que son explication, devant les lésions anatomiques, est facile au même titre que l'interprétation du syndrome de sclérose cérébrale.

Par contre cette étude topographique, non plus que la nature des lésions, ne saurait donner de raisons valables de la forme clinique de cette paraplégie, de la contracture en flexion. C'est seulement son étude physiologique qui peut nous éclairer sur ce point.

1. Lhermitte, *Etude sur les paralysies des vieillards*, Thèse Paris, 1906.

CHAPITRE VI

CONSIDÉRATIONS PATHOGÉNIQUES

Les réflexes d'automatisme dits de défense dans les lésions encéphaliques

L'étude de la topographie des lésions anatomiques de nos observations nous a permis d'expliquer les deux éléments cliniques essentiels du syndrome ; les phénomènes cérébraux, d'une part, la localisation des troubles moteurs au niveau des membres inférieurs, d'autre part. Il nous reste à rechercher la *pathogénie* de la forme spéciale que revêt la paraplégie : l'explication de la contracture en flexion.

La contracture des membres inférieurs en flexion est connue de longue date ; c'est surtout *dans les affections médullaires* qu'elle a d'abord été signalée, puis étudiée de façon de plus en plus précise. Comme le fait remarquer André-Thomas, Ollivier d'Angers l'avait déjà signalée de façon très nette ; en effet, dans l'observation XLV de son traité des affections de la moelle (1), il décrit l'attitude de flexion forcée des membres inférieurs de son malade (carie des vertèbres dorsales), avec mouvements brusques involontaires de flexion et d'extension. Charcot (2) et Vulpian (3) précisent l'un la valeur séméiologique de la paraplégie en flexion par « compression lente de la moelle », l'autre ses rapports avec les contractions involontaires. Mais

1. Ollivier d'Angers, *Traité des maladies de la moelle épinière*, 3^e édition, 1837, CL, p. 431.

2. Charcot, *Leçon sur les maladies du système nerveux*, œuvres complètes, t. II, 7^e leçon, 1893.

3. Vulpian, *Maladies du système nerveux*, 1879.

comme nous le disions au début de cette étude si déjà la contracture en flexion avait été vue et les réflexes cutanés dits de défense signalés, surtout d'ailleurs par les physiologistes, c'est récemment qu'ils prennent une grande importance en clinique et que M. Babinski montre qu'ils sont à la base du syndrome de paraplégie en flexion spinale. Les observations ultérieures confirment en tous points sa description clinique.

La contracture en flexion d'*origine cérébrale*, par contre, n'a guère été envisagée de façon aussi précise. Elle est surtout signalée de façon épisodique comme un fait curieux sur l'importance et la signification duquel on ne s'étend guère. Charcot(1) note, à propos de la contracture tardive des hémiplegiques, qu'à côté du type en extension, il peut exister au membre inférieur, de façon exceptionnelle, un type en flexion. Et tous les traités depuis ne font que répéter cette constatation. Il est à noter d'ailleurs que Charcot signale la possibilité de la transformation de ces cas d'hémiplegie avec contracture en flexion, en paraplégie en flexion. « C'est un cas heureusement rare et « très fâcheux que le développement de la contracture dans les « groupes fléchisseurs du membre inférieur. La cuisse est alors « fléchie sur le bassin, la jambe sur la cuisse, le talon touche « aux fesses, et cette flexion même s'étendant quelquefois dans « le membre du côté opposé (2) il est clair que la marche est « randue dès lors définitivement impossible ».

Dans la thèse de Brissaud (1) nous trouvons un fait du même ordre que celui signalé par Charcot (obs. XIII). Il s'agit d'une hémiplegie droite ancienne. « Les membres supérieurs témoi-
« gnent d'une absence presque absolue de paralysie. Mais il
« n'en est pas de même des membres inférieurs. Par toute sa
« moitié inférieure cette malade est couchée sur le côté droit, de
« telle sorte qu'elle semble avoir subi un mouvement de torsion
« autour de l'axe de la colonne dorsale. De plus, ses membres

1. Charcot, *Leçons sur les localisations cérébrales* (Œuvres complètes, t. IV, 1893, XIII^e leçon).

2. C'est nous qui soulignons.

3. Brissaud, *Recherches sur la contracture permanente des hémiplegiques*, fig. 11 et 12 obs. XII (1880).

« inférieurs sont fléchis à l'extrême, le membre droit surtout. Le « genou droit est en rapport avec l'épaule gauche... Le pied du même « côté est fléchi sur la jambe et les orteils relevés sur la région « métatarsienne... Si on essaie de les défléchir (les membres)... « on éprouve une résistance presque insurmontable ». Brissaud note que la contracture semble s'être installée progressivement quand la femme a cessé de se lever et a gardé le lit ; enfin l'état démentiel et le gâtisme complètent le tableau. Nous trouvons dans sa thèse, à notre connaissance, le premier document iconographique sur la contracture en flexion d'origine cérébrale ; l'attitude y est parfaitement reproduite, l'intégrité des membres supérieurs fort bien notée : il n'est pas jusqu'à l'extension spontanée du gros orteil qui n'y soit figurée. Brissaud signale encore qu'on voit à la Salpêtrière un assez grand nombre de femmes hémiplegiques devenues ainsi, tardivement paraplégiques. Il attribue cette transformation à un processus rapide de sclérose médullaire.

A la même époque Demange (1) dans son très remarquable travail sur les hémiplegies bilatérales, note la contracture en flexion dans l'observation XII, qui, très vraisemblablement, semble concerner un fait du même ordre que ceux que nous avons rapportés. Elle est intitulée : « Hémiplegie gauche ancienne ; pseudo-paraplegie avec contractures » et il est signalé à la fin : « Les deux membres inférieurs deviennent le siège « d'une rétraction permanente et douloureuse ; les efforts de « traction ne peuvent la vaincre et provoquent des douleurs. « Pas d'épilepsie spinale ». L'autopsie montre des foyers de ramollissement anciens et symétriques dans les noyaux lenticulaires et intéressant la capsule interne. Demange note à ce sujet que dans les hémiplegies bilatérales, on peut voir s'installer des « contractures » des deux côtés et qu'« à un certain « moment le malade peut présenter l'aspect d'un paraplégique « avec contractures ».

C'est plus récemment, avec le très important travail de

1. Demange, *Des hémiplegies bilatérales par lésions cérébrales symétriques*, etc... (Revue de Médecine, 1883, p. 371).

M. Lhermitte (1) sur les paraplégies des vieillards, qu'est de nouveau étudiée la contracture en flexion d'origine cérébrale ; la *paraplégie lacunaire* en extension se transformant en paraplégie en flexion y est signalée de la façon suivante : « Forme « avec contractures. La forme précédente (en extension) est la « plus communément observée, cependant nous avons pu constater, un an après une paraplégie complète, l'apparition de « contractures dans les membres inférieurs. Le début et la « période d'état sont en tout semblables dans les deux formes. « C'est lorsque se sont installés les troubles sphinctériens, la « démence, que surviennent les contractures. Progressivement « la raideur envahit les membres inférieurs ; puis, lentement les jambes se replient sur les cuisses qui s'entrecroisent... Les réflexes tendineux très exagérés auparavant, « deviennent peu appréciables, les réflexes de Babinski, d'Oppenheim, conservent leur netteté. La terminaison survient « dans un marasme profond ».

Trois observations, dont deux avec contrôle anatomique, répondant à ce titre sont relatées. L'évolution de la paraplégie en flexion chez le lacunaire paraplégique, le moment où elle s'installe après l'affaiblissement intellectuel, la modification des réflexes tendineux sont donc très exactement notés dans ce tableau ; il n'y manque que l'étude de l'automatisme qui n'était pas encore entré dans la séméiologie usuelle à cette époque. Les faits anatomiques dans ces cas sont du même ordre que ceux de nos observations (lacunes bilatérales).

On voit que si la contracture en flexion des membres inférieurs dans les lésions cérébrales et même la paraplégie en flexion lacunaire ont été vues depuis assez longtemps, le substratum intime de ce type de contracture était passé inaperçu, et, c'est moins pour faire un exposé historique que pour mettre en évidence ce fait que nous nous sommes étendu sur les observations antérieures des auteurs. On voit par là que c'est bien à MM. Pierre Marie et Foix (2) que revient le mérite d'avoir vu

1. J. Lhermitte, *Etude sur les paraplégies des vieillards*, p. 22 et obs. XXIV, XXIX et XXXIII. Thèse de Paris, 1907.

2. Pierre Marie et Foix, *Paraplégie en flexion d'origine cérébrale*, loc. cit.

dans ces cas de paraplégies en flexion d'origine cérébrale, l'exagération si importante des réflexes dits de défense, qui les rapprochent cliniquement de façon saisissante des paraplégies en flexion d'origine médullaire.

Or, si les phénomènes d'automatisme médullaire sont à la base de la contracture en flexion, qu'elle soit due à des lésions cérébrales ou spinales, comme l'étude physiologique de ces faits est déjà fort suggestive pour ce qui concerne les lésions médullaires, nous devons naturellement tenter d'expliquer la paraplégie en flexion d'origine cérébrale par un mécanisme physiologique analogue. C'est en effet dans cette voie que nous avons dirigé nos recherches. L'étude comparée des phénomènes d'automatisme dans les lésions encéphaliques que nous avons entreprise, et les recherches expérimentales sur l'animal, en vue de créer ces phénomènes par des lésions cérébrales, nous ont en effet apporté quelque lumière sur le mécanisme de la paraplégie en flexion que nous étudions, et montré qu'il était justifié de pousser assez loin l'analogie entre automatisme par lésion médullaire et automatisme par lésion cérébrale.

Pour exposer cette étude pathogénique, nous devons suivre le même ordre que dans le raisonnement qui nous a guidés ; c'est-à-dire exposer l'automatisme médullaire des lésions spinales, son interprétation physiologique et comment il permet de comprendre que la contracture en flexion dans ces cas n'est qu'une contracture d'automatisme ; ensuite comment faits cliniques et expérimentaux corroborent l'extension de cette interprétation physiologique à l'automatisme et à la contracture en flexion d'origine cérébrale.

A. — L'automatisme dans les lésions médullaires

S'il est indispensable de résumer brièvement les principaux faits cliniques acquis, en ce qui concerne l'automatisme déterminé par les lésions médullaires, et surtout leur interprétation physiologique, il sortirait du cadre de ce mémoire d'exposer la question dans toute son ampleur et, il faut bien le dire, sa

complexité. Nous serons donc volontairement schématiques. Aussi bien, tout récemment, deux remarquables mises au point ont été données ; l'une de M. Ch. Foix (1), résumant ses travaux antérieurs avec M. Pierre Marie et leur interprétation basée sur l'œuvre expérimentale de Sherrington ; l'autre de M. Babinski (2) qui, dans une conférence faite à Londres, a exposé la valeur séméiologique des « réflexes de défense » en s'attachant surtout à la contribution importante qu'il a apportée à la description et à la signification clinique de ces phénomènes.

On peut envisager deux ordres de faits :

a) Les réflexes d'automatisme médullaires, dits de défense, leur description, leur signification clinique et physiologique ;

b) La contracture d'automatisme, sa valeur séméiologique et sa signification.

a) *Réflexes d'automatisme médullaire dits de défense.* — Le plus fréquent de ces réflexes est le réflexe de flexion du pied. Il suffit à étudier les trois éléments à considérer dans le réflexe d'automatisme ; l'excitation et son mode, le mouvement qui lui faite suite, la localisation ou plutôt l'étendue de l'excitation ou zone réflexogène. L'excitation est une piqure ou un pincement des téguments (excitation cutanée) ou une flexion forcée passive des orteils (excitation profonde). Cette excitation détermine la flexion du pied, qui peut être isolée ou le premier stade d'un triple mouvement de retrait du membre inférieur dans chacun de ses segments. Enfin l'excitation utile peut être localisée, dos du pied pour l'excitation cutanée, ou très étendue, en un point quelconque du tégument du membre inférieur, en éliminant la pointe du pied, dont l'excitation peut déterminer chez des sujets normaux, la flexion du pied (Babinski).

Ce réflexe de flexion du pied, recherché par l'excitation cutanée ou profonde (manœuvre de Pierre Marie, Foix) n'est souvent que le début d'un mouvement de flexion de plus grande

1. Ch. Foix, *L'automatisme médullaire. Questions neurologiques d'actualité*. Masson, 1922.

2. Babinski, *Réflexes de défense* (*Revue neurologique*, 1922, n° 8).

envergure ; triple retrait du membre ; c'est le phénomène des raccourcisseurs, que nous avons signalé à plusieurs reprises.

Le phénomène inverse, moins fréquent, est dit des allongeurs (Pierre Marie et Foix) ; son intérêt réside dans sa zone réflexe ($\frac{1}{3}$ supérieur de la cuisse) et sa signification physiologique.

Enfin, rare aussi est le phénomène d'extension croisée que nous avons déjà signalé antérieurement (1).

On voit donc déjà-que ce qui caractérise ces mouvements réflexes au point de vue physiologique, c'est de mettre en jeu des groupes musculaires fonctionnellement synergiques. En effet, les physiologistes montrent avec Sherrington (2), Graham Brown (3) entre autres, la concordance de deux groupes de faits dans ces phénomènes ; l'excitation et la contraction de certains groupes musculaires et concomitamment l'excitation avec inhibition de leurs antagonistes. Or ces synergies sont le propre de l'automatisme médullaire, comme le montre l'existence de ces réflexes chez le « chien spinal » c'est-à-dire à moelle sectionnée haut, où Sherrington les a étudiés et décrits. Il y a plus ; ce chien, si l'on soulève son train postérieur, exécute non seulement le réflexe d'extension croisée, mais une série alternative de mouvements de flexion et d'extension rappelant les mouvements de la marche, ce que Sherrington appelle « marktime reflex » du nom que lui avait donné Goltz. Ces faits ont fait tirer à MM. Pierre Marie et Foix, de l'étude des réflexes dits de défense, l'interprétation suivante : ils sont l'expression de l'automatisme médullaire, principalement de l'automatisme de marche ; et ils substituent cette dénomination à l'ancien nom de réflexes de défense, sujet à des critiques fort justifiées.

1. Nous nous limitons ici aux réflexes du membre inférieur, seuls très importants dans les lésions médullaires. Nous reviendrons plus loin sur ceux du membre supérieur.

2. Sherrington, v. l'admirable livre *Integrative action of the nervous system* et les nombreux mémoires et notes dans *Quarterly Journal of experimental Physiology, Brain*, ou *Proceedings of the Royal Society*.

3. Graham Brown : ses travaux sont condensés, en dehors des périodiques cités ci-dessus, dans un travail d'importance considérable, publié en allemand : *Die Reflexfunktion des Zentral nervensystem...* etc. *Ergebnisse der Physiologie*, 1913 et 1915.

Tels sont les faits d'ordre physiologique. Peut-on aller plus loin dans leur interprétation? conclure à la libération de la moelle de l'influence frénatrice des centres encéphaliques ou mésentéphaliques; c'est très vraisemblable; attribuer l'inhibition des groupes extenseurs ou fléchisseurs à des centres situés à des niveaux différents (Walshe) (1) le fait semble encore contestable.

Par contre, la signification clinique des réflexes d'automatisme médullaire est bien précisée; ils ne deviennent apparents que dans les états pathologiques, s'accompagnant d'une lésion de la voie pyramidale; ils sont surtout marqués quand il y a section physiologique ou réelle de la moelle (exception faite de la phase de shock dans la section complète); ils peuvent être dissociés d'avec le signe de Babinski, dont la parenté avec ces réflexes est cependant grande. C'est dans les compressions médullaires qu'ils atteignent leur plus grande intensité et c'est le plus souvent dans ces cas que l'on observe la contracture en flexion, d'où l'interprétation qu'on en a donnée.

b) *Contracture d'automatisme.* — Nous ne nous étendrons pas longuement sur ce sujet après le long exposé clinique que nous en avons fait. Il suffit de rappeler l'attitude imposée par la contracture et dans ces cas, l'intensité des réflexes d'automatisme dits de défense, avec fréquemment diminution ou abolition des réflexes tendineux (Babinski) ce qui la différencie de la contracture en extension.

L'intensité des réflexes d'automatisme dans ces cas, l'attitude même de la contracture qui reproduit le plus fréquent de ces réflexes, le réflexe des raccourcisseurs, les lésions qui donnent naissance au syndrome expliquent facilement qu'on ait fait de l'automatisme la base de cette contracture car « elle n'est autre chose qu'un phénomène des raccourcisseurs fixé » (Foix). Le mécanisme déclanchant cet automatisme et cette contracture est à chercher dans la libération du segment médullaire sous-

1. Walshe, *The physiological significance of the reflex phenomena in spastic paralysis of the lower limbs* (Brain, 1914).

On the genesis and physiological significance of spasticity and others disorders of motor innervation (Brain, 1919).

jacent à la lésion et dans le fait que l'inhibition des groupes extenseurs est totale, l'activité des groupes fléchisseurs sans frein, ce phénomène d'ailleurs n'ayant pas reçu lui-même d'explication très précise. Il semble admis cependant que, pour qu'il se produise, les connexions encéphalo-médullaires ne doivent pas être absolument rompues. Y a-t-il seulement libération médullaire, ou en plus exaltation de l'automatisme ? Tous ces points sont encore trop discutés pour être abordés ici.

Il n'en reste pas moins que la contracture en flexion présente une valeur séméiologique considérable et que dans le plus grand nombre des cas elle équivaut au diagnostic de compression médullaire ou de lésions scléreuses diffuses (Babinski), sa survenue à la place de la contracture en extension indiquant la progressivité et l'aggravation de l'affection.

Tels sont, brièvement exposées, les notions essentielles sur la question de l'automatisme dans les lésions médullaires ; la conclusion importante à en dégager pour notre étude est que les phénomènes d'automatisme sont à la base de la contracture en flexion dans les lésions spinales. La constatation de l'exaltation de ces phénomènes d'automatisme dans nos cas nous engageait d'autant plus à supposer qu'ils jouent un rôle identique dans la pathogénie de la contracture en flexion d'origine cérébrale. Il importait dès lors de préciser les conditions dans lesquelles ils prennent naissance et s'exaltent dans les lésions encéphaliques ; aussi les avons-nous recherchés systématiquement dans un assez grand nombre de cas cliniques et cette étude nous a fourni quelques données qui nous semblent avoir une certaine importance dans la pathogénie de la contracture en flexion d'origine cérébrale. En second lieu, la physiologie étant peu explicite sur ces phénomènes dans les lésions qui nous occupent, nous avons entrepris quelques recherches expérimentales qui corroborent nos faits cliniques. Ce sont ces deux points que nous allons exposer ; nous verrons alors quelle lumière ils peuvent jeter sur la pathogénie du type anatomo-clinique qui fait l'objet de ce travail.

B. — Les réflexes d'automatisme dits de défense dans les lésions encéphaliques

A côté de la riche littérature qu'ont suscités les réflexes de défense dans les affections spinales, il faut avouer que l'étude de ces réactions réflexes dans les affections cérébrales est fort restreinte.

Dans la conférence de M. Babinski sur les « Réflexes de défense » citée plus haut, il n'en est fait mention que dans la phrase suivante : « Les réflexes de défense sont, d'une manière « générale et sauf à la période initiale quand il y a shock, plus « accentués dans les régions spinales que dans les lésions céré-
brales, ce qui tient peut-être en partie à ce que d'ordinaire « les premières sont bilatérales, les secondes unilatérales. »

M. Claude (1) a attiré en 1910 l'attention sur des phénomènes « d'hyperkynésie réflexe », surtout au niveau du membre supérieur, produits par le pincement, la piqûre, dans trois cas d'hémiplégie récente, dans un cas d'hydrocéphalie par tumeur cérébrale où les mouvements déterminés ressemblaient « à ceux des compressions médullaires », enfin dans un cas vérifié de lacunes de désintégration siégeant à peu près uniquement dans les noyaux gris. Ces phénomènes sont également signalés par Dufour, par Oppenheim dans son *Lehrbuch der Nerven Krankheiten*. M. Claude leur attribue une signification pronostique favorable au point de vue de l'avenir de la fonction motrice.

Plus récemment MM. Pierre Marie et Foix (2) les notent : dans les syndromes hémiplégiques, comme apparaissant de façon extrêmement précoce, au moment de l'ictus, où ils sont à peu près constants, prédominant du côté paralysé et au membre inférieur ; dans l'hémiplégie ancienne, comme localisés au côté malade avec parfois réflexes croisés provoqués par l'exci-

1. Claude, *Sur certains phénomènes d'hyperkynésie réflexe observés chez des hémiplégiques* (*Encéphale*, 1910, t. I, p. 287).

2. P. Marie et Foix, *les Réflexes d'automatisme dits de défense* (*Revue neurologique*, n° 16, avril 1915).

tation du côté sain ; leur intensité est proportionnelle à l'intensité de la paralysie. « Quand l'hémiplégie s'accompagne de contracture en flexion, soulignent les auteurs, ils sont ordinairement très développés, au contraire des réflexes tendineux. »

Les mêmes auteurs font, plus tard, une remarquable étude de l'interprétation physiologique des syncynésies des hémiplégiques (1) et montrent l'identité de nature des syncynésies de coordination avec les réflexes d'automatisme.

Ce n'est que dans les traités tout récents, enfin, que ces réflexes sont signalés dans l'hémiplégie ; ils ne sont pas notés en particulier dans les hémiplégies bilatérales et chez les pseudo-bulbaires.

Nous avons surtout examiné des hémiplégiques, soit à la période de coma, soit peu après le coma (hémiplégie récente), soit longtemps après (hémiplégie ancienne). Nous avons rencontré quelques cas d'hémiplégies avec contracture en flexion du membre inférieur. Nous avons étudié ensuite les hémiplégies bilatérales et les pseudo-bulbaires ; enfin nous avons pu observer quelques faits de syndromes extra-pyramidaux purs ou associés à des lésions pyramidales.

Comas. — Les réflexes d'automatisme dans le coma hémiplégique existent de très bonne heure ; ils sont généralement bilatéraux comme le signe de Babinski ; ils sont nets par l'excitation cutanée et par la manœuvre des raccourcisseurs, plus marqués en général avec cette dernière. Ils acquièrent dans certains une intensité remarquable (hémorragie cérébro-méningée, inondation ventriculaire importante).

Il est à noter que quand le coma va progresser ils s'affaiblissent et peuvent redevenir unilatéraux. En voici un exemple très brièvement résumé :

1. P. Marie et Foix, *les Syncynésies des hémiplégiques* (Revue neurologique, 1916.)

OBSERVATION IV (Personnelle, résumée)

Mme J..., 81 ans (service du professeur Pierre Marie). Entre à l'infirmerie dans un état de coma complet le 8 octobre (ictus datant du matin).

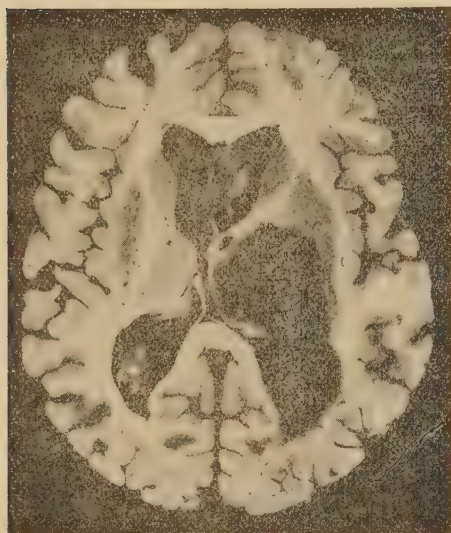


Fig. 22

Hémorragie de la couche optique droite comprimant le bras postérieur de la capsule interne (Obs. IV).

Coma profond.

Décès le soir.

Autopsie. — Il existe une volumineuse hémorragie avec inondation ventriculaire détruisant toute la couche optique droite et comprimant le bras postérieur de la capsule interne (voir fig. 22).

Voici maintenant un fait curieux, d'interprétation difficile :

OBSERVATION V (Résumée, personnelle)

B..., 44 ans (service du Dr Paiseau) présente une hémiparésie droite qui s'est aggravée progressivement, hémiparésie, puis paralysie totale ; confiné au lit, œdème volumineux de la jambe droite ;

Les membres retombent inertes. Stertor. Pas de contracture.

Réflexes tendineux abolis.

Extension de l'orteil bilatérale.

Phénomène des raccourcisseurs très marqué (pincement et surtout manœuvre de P. Marie et Foix), bilatéral.

Réflexe d'allongement croisé gauche.

Phénomène de la face montre une paralysie faciale gauche.

Le lendemain :

Mêmes raccourcisseurs que la veille, plus intense à gauche.

Babinski à gauche, flexion à droite.

aphasie qui se constitue également progressivement d'abord dysarthrie, puis anarthrie, puis aphasie Broca. Stase papillaire. Tension de liquide au manomètre de Claude : 50. Dissociation albumino-cytologique. W. négatif.

Les réflexes tendineux du côté hémiplégié ne sont pas exagérés. Pas de Babinski. Raccourcisseurs : 0.

Le 22 octobre, crises jacksonniennes du côté droit, subintrantes, avec contracture en extension; pas de Babinski ni d'un côté ni de l'autre; raccourcisseurs très marqués à droite, peu à gauche.

Le 22 octobre à midi, déviation conjuguée à droite, crises, convulsions subintrantes bilatérales, coma et stertor.

Le bras droit présente une attitude de décérébration avec hyperflexion du poignet, pronation forcée, impossibilité de vaincre la contracture tonique.

Le membre supérieur gauche est en flexion forcée.

Babinski bilatéral.

Réflexes d'automatisme très marqués des deux côtés, surtout à gauche où la simple piqure d'épingle sur le dos du pied détermine un triple retrait violent qui persiste tant que dure l'excitation, en même temps que la cuisse et la jambe sont agitées de contractions cloniques.

L'après-midi, à 5 heures, coma complet, disparition de la déviation conjuguée, flaccidité, diminution des réflexes d'automatisme qui prédominent à gauche.

Décès.

L'autopsie montre un volumineux tubercule occupant la moitié de l'hémisphère gauche, ayant détruit la capsule interne et le noyau lenticulaire, se prolongeant en arrière jusqu'au lobe occipital par un volumineux ramollissement ancien.

Le cerveau droit est très œdématié. Pas de lésion en foyer.

Le point particulièrement important à noter ici est l'apparition, dans une hémiplégié ancienne, de phénomènes d'automatisme à la période terminale et l'existence des phénomènes bilatéraux explicable seulement par l'œdème du côté d'apparence sain.

Voici encore un exemple d'automatisme bilatéral avec une lésion unilatérale. Mais la compression (1) du côté opposé permet de la ranger près des comas :

1. Dans une intéressante observation de MM. Claude et Lejars (Société médicale

OBSERVATION VI (Personnelle, résumée)

(Service du professeur Pierre Marie.)

M. B..., 49 ans, entre pour obnubilation récente progressive, trem-

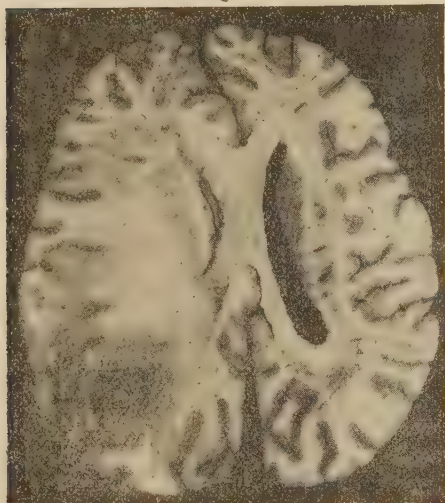


Fig. 23

Gliome de l'hémisphère gauche (Obs. VI).

blement de la main droite avec hémiparésie; réflexes tendineux égaux, cutanés abolis à droite, raccourcisseurs très marqués des deux côtés. Allongement croisé. Pas de Babinski.

Deux jours après : très obnubilé, presque torpeur profonde, extension de l'orteil à droite. Tendineux plus forts à droite. *Automatisme* très marqué (Réflexe de pédalage).

Mort trois jours après.

Autopsie. — Volumineux gliome de l'hémisphère gauche l'infiltrant de façon diffuse et comprimant l'hémisphère du côté opposé (V. fig. 23).

Hémiplégies constituées

Les réflexes d'automatisme disparaissent très vite du côté sain et persistent marqués pendant quelque temps du côté hémiplégié. Le phénomène des raccourcisseurs les détermine nettement. Le pincement donne peu de chose, ou une ébauche de flexion du pied.

Dans l'hémiplégie ancienne, en général, les réflexes d'automatisme sont très discrets et souvent nuls. Presque toujours

des Hôpitaux, 1913), les réflexes d'automatisme, au cours d'un syndrome d'hypertension intracranienne par méningite séreuse, disparurent après trépanation décompressive.

des réflexes vifs s'accompagnent de réponse du côté opposé et dénotent des lésions bilatérales.

Il est une exception, en dehors de quelques faits difficiles à classer sans examen anatomique ; c'est le cas, très rare, de *l'hémiplégie avec contracture en flexion* du membre inférieur. Nous en avons observé trois exemples, très superposables.

OBSERVATION VII (Personnelle, résumée)

(Service du Dr Harvier, à Bicêtre.)

M. F..., 60 ans. Depuis deux ans, hémiplégie gauche avec aphasie (Gaucher). Contracture en flexion, qui se serait installée aussitôt après l'ictus (?). Contracture considérable. Rien à l'autre membre.

Motilité nulle ; mouvements passifs très réduits ; rétractions fibre-tendineuses.

Le réflexe rotulien gauche est diminué, mais il existe nettement ; l'achilléen gauche est très vif, avec clonus du pied. Babinski unilatéral gauche.

Les réflexes d'automatisme sont très exaltés.

Pas de modification de la réflexivité du côté opposé.

Au membre supérieur gauche il existe également des *phénomènes d'automatisme* déterminant le réflexe de flexion de la jambe. Syncynésies.

Enfin depuis quelque temps, tendance à maintenir de façon permanente sa jambe et sa cuisse du côté sain en demi-flexion, sans contracture véritable.

OBSERVATION VIII (Personnelle, résumée)

(Service du Dr Harvier, à Bicêtre.)

M. Fl..., 42 ans. Hémiplégie gauche, chez un syphilitique, survenue à l'âge de 32 ans. La contracture en flexion s'est installée il y a dix mois, le sujet ayant été obligé de garder le lit pendant quelques semaines à ce moment.

Réflexe rotulien plus faible à gauche ; détermine contraction des muscles postérieurs de la cuisse, rétractés.

Babinski unilatéral gauche.

Automatisme médullaire marqué à gauche.

OBSERVATION IX (Résumée, personnelle)

(Service du professeur P. Marie).

Mme C..., 56 ans.

Hémiplégie gauche à l'âge de 48 ans (ictus).

Depuis, deux autres ictus.

Installation progressive de contracture en flexion, très prononcée.

Babinski unilatéral gauche.

Automatisme médullaire très marqué à gauche.

Le côté droit est à peu près normal.

Il est très important de souligner que, dans ces trois cas de contracture en flexion du membre inférieur dans l'hémiplégie, il existe un automatisme médullaire très marqué.

Hémiplégies bilatérales

Les réflexes d'automatisme sont particulièrement développés dans les hémiplégies bilatérales. Ils sont aussi nets par l'excitation cutanée que par l'excitation profonde. Leur intensité dans ces cas contraste avec le peu de netteté dans l'hémiplégie ancienne unilatérale. Ils vont au contraire en augmentant en même temps que s'accuse la déchéance du malade, généralement un pseudo-bulbaire. Quand il est confiné au lit il n'est pas rare alors de voir se développer une contracture en flexion plus marquée, plus ou moins variable, des membres inférieurs. Ces faits représentent sans doute l'homologue du début de la paraplégie en flexion d'origine cérébrale.

Nous en avons observé deux beaux exemples, avec vérification anatomique.

OBSERVATION X (Personnelle, résumée)

S..., 62 ans, entre à l'Hôpital Saint-Antoine (service du D^r Paisseau).

Hémiplégie droite ancienne avec attitude en flexion très marquée

du membre supérieur, membre inférieur en demi-flexion permanente, avec légère contracture; attitude bizarre de la tête inclinée à droite, avec contracture du sterno et du trapèze. Réflexes vifs des deux côtés. Babinski bilatéral, surtout marqué à droite. Tous les modes d'excitation (Oppenheim, Schæffer, Gordon) le donnent avec une grande netteté.

Réflexes d'automatisme très marqués des deux côtés, tant par le pincement du dos du pied, de la jambe, que par la manœuvre des raccourcisseurs. Troubles d'ordre pseudo-bulbaire (dysarthrie, déglutition difficile). Affaiblissement intellectuel; pas de rire et de pleurer spasmodique.

Le 30 octobre, dyspnée, élévation de température. Attitude en flexion des deux membres inférieurs.

Le 31 octobre, ne peut étendre sa jambe droite, mal la gauche.

Le 2 novembre, *demi-flexion des deux membres inférieurs*; on peut vaincre la contracture. L'attitude primitive reparait aussitôt. La recherche des réflexes d'automatisme, très vifs, exagère l'attitude. Pas d'allongement croisé.

Il existe de la flexion forcée du membre supérieur par pincement surtout à gauche.

Le 4 novembre, décès par broncho-pneumonie.

Autopsie, lésions lacunaires bilatérales prédominant sur le noyaux gris et atteignant la capsule interne.

Petit foyer de ramollissement ancien, hémisphère gauche, dans le noyau lenticulaire, effleurant le bras postérieur de la capsule interne. Moelle: rien de macroscopique.

Pièces (cerveau et moelle) en voie d'examen histologique.

OBSERVATION XI (Personnelle, résumée)

D..., 58 ans (service du professeur Claude).

Pseudo-bulbaire avec marche difficile, surtout faiblesse des membres inférieur avec contracture en extension prédominant à gauche. Léger tremblement des membres supérieurs.

Surréflexivité tendineuse; clonus bilatéral; Babinski bilatéral (avec Oppenheim et Schæffer positifs)

Automatisme médullaire bilatéral, prédominant à gauche, très marqué, tant au pincement que par la manœuvre des raccourcisseurs.

Dysarthrie avec parole sourde. Déglutition pénible.

Rire et pleurer spasmodiques.

Affaiblissement intellectuel marqué.

Gâtisme.

Confiné au lit en août 1922.

En septembre, augmentation nette de l'automatisme. Attitude de demi-flexion des membres inférieurs ; réduite, elle reparait aussitôt.

En octobre, contracture des membres inférieurs plus accentuée. Escarre fessière.

En novembre, l'automatisme médullaire est très marqué et sa recherche exagère la contracture en flexion.

8 novembre, Décès.

Autopsie. — Lacunes très nombreuses, disséminées, bilatérales, prédominance au niveau des noyaux gris, de la capsule interne, du centre ovale. Moelle d'aspect normal.

Pièces (cerveau et moelle) en voie d'examen histologique.

Cette exagération de l'automatisme médullaire avec l'évolution progressive de l'affection, l'ébauche d'une paraplégie en flexion à la période terminale, ne sont pas exceptionnelles (1). Nous en avons observé plusieurs autres exemples.

Striés ou Strio-Pyramidaux

Nous avons observé avec notre maître, M. le professeur Claude, un malade présentant un syndrome pallidal caractérisé par une hypertonie généralisée d'une extraordinaire intensité. Ce malade n'avait pas de signes pyramidaux nets et malgré cela présentait un très beau phénomène des raccourcisseurs bilatéral. Aussi avons-nous essayé de voir dans les syndromes extrapyramidaux s'il existait d'ordinaire des réflexes d'automatisme. Voici quelques observations de sujets sans signes pyramidaux qui, malheureusement, sont toutes sans contrôle anatomique et ne permettent donc pas de conclure avec certitude à l'intégrité de la voie pyramidale.

1. Nous devons à l'obligeance de MM. Lhermitte et Cornil la communication de faits du même ordre qui doivent faire, de leur part, l'objet d'un travail et confirmer entièrement nos constatations.

OBSERVATION XII (Claude et Alajouanine) (1) (résumée)

G..., 47 ans, ne peut plus marcher ni parler.

Début il y a trois ans, par de la difficulté de la marche et de la parole, qui augmente progressivement. Pas d'ictus.

Mouvements actifs normaux, force musculaire parfaite.

Rigidité très marquée qui s'accroît considérablement dans l'effort; impossibilité de la marche et même de la station debout.

Rire et pleurer spasmodiques très marqués.

Réflexes tendineux forts.

Cutané plantaire en flexion bilatérale; parfois éventail.

Cutanés abdominaux inférieurs abolis.

Automatisme très marqué par la manœuvre des raccourcisseurs

Anarthrie par hypertonie.

Déglutition difficile.

Pas de troubles psychiques.

L'état ne s'est en rien modifié depuis sept mois.

OBSERVATION XIII (personnelle, résumée)

Mme L'H..., 71 ans (service du Prof. Pierre Marie).

Pas de renseignements.

Faciès hypertonique.

Rigidité des quatre membres, avec attitude de demi-flexion.

Réflexes tendineux normaux.

Cutanés plantaires en flexion des deux côtés.

Réflexes d'automatisme très marqués: raccourcisseurs, allongement croisé, par le pincement et par la flexion des orteils.

De même: pincement du membre supérieur, en hyperflexion du poignet, détermine la flexion forcée du membre supérieur, et réponse homologue ou croisée dans le membre inférieur.

Etat mental très amoindri.

Mort par pneumonie.

Pas de vérification anatomique (par suite d'opposition).

Donc lacunaire sans signes pyramidaux avec très gros automatisme médullaire.

1. Claude et Alajouanine, *Hypertonie généralisée avec troubles d'aspect pseudo-bulbaires, rire et pleurer spasmodique chez un adulte. Localisation pallidale probable.* (*Revue neurologique*, mai 1922).

OBSERVATION XIV (personnelle, résumée)

Mme J..., 59 ans (service du Prof. Pierre Marie).

Pseudo-bulbaire.

Démence.

Réflexes tendineux vifs.

Cutanés plantaires en flexion des deux côtés.

Réflexes d'automatisme très marqués [(au pincement] et à la manœuvre des orteils).

Il existe donc, dans des syndromes réalisés d'ordinaire par des lésions des noyaux gris, sans altération évidente clinique de la voie pyramidale, des réflexes d'automatisme très marqués. L'absence d'examen anatomique nous empêche de nous prononcer sur l'origine uniquement extra-pyramidale de ces réflexes d'automatisme. Nous verrons [plus loin que l'expérimentation ne nous a pas non plus permis de résoudre cette question.

Quelles conclusions d'ensemble se dégagent de cette série d'observations de réflexes d'automatisme dans les lésions encéphaliques ? Sans aborder la discussion de points contestables, comme celle de l'existence d'un automatisme extra-pyramidal que nous venons de laisser dans le doute, il nous semble qu'on peut émettre les propositions suivantes :

a) 1° Dans les *lésions encéphaliques unilatérales* intéressant la voie pyramidale, datant d'un certain temps, les *réflexes d'automatisme* sont presque toujours *discrets* ou *absents*.

2° Il y a une exception : les cas d'hémiplégie avec contraction du membre inférieur en flexion, où existe toujours un automatisme très marqué. L'absence de vérification anatomique dans ces cas ne nous permet d'ailleurs pas d'émettre une hypothèse sur les conditions qui peuvent déterminer cet ordre de faits.

b) Dans les *lésions encéphaliques bilatérales* intéressant les deux voies pyramidales, les *réflexes d'automatisme* sont toujours *intenses*. Ils peuvent aboutir à la contracture en flexion des membres inférieurs, dans des conditions malaisées à

déterminer, mais où il est difficile de refuser un rôle à la dissémination des lésions, à leur progressivité (processus de désintégration entre autres) d'une part ; d'autre part probablement aux lésions concomitantes des noyaux gris, qui sont toujours importantes dans ces cas.

c) Les cas de *lésion unilatérale* déterminant un coma s'accompagnent, elles aussi, d'un automatisme exalté, uni ou le plus souvent bilatéral ; la plupart des cas s'expliquent par de véritables lésions bilatérales temporaires : organiques (congestion, compression) ou fonctionnelles (shock).

C. — Recherches expérimentales

A ces conclusions tirées de nos observations anatomo-cliniques dans diverses lésions encéphaliques, nous pouvons ajouter déjà la confirmation des *recherches expérimentales* que nous avons entreprises sur ces points et qui forment le sujet du chapitre suivant (V. chapitre V). Nous avons déterminé, par des lésions bilatérales de la voie pyramidale initiale (lobule paracentral) chez le chien, un automatisme médullaire très marqué analogue, à l'intensité près, à celui du « chien spinal » de Sherrington.

Par contre, des lésions unilatérales ne déterminent pas ou peu d'automatisme.

Enfin, ces lésions, comme toutes les lésions de la voie motrice de l'animal, se réparant rapidement, nous avons essayé de voir le rôle de lésions concomitantes des corps striés dans la fixation ou la prolongation de l'automatisme ; sur ce point nous ne pouvons apporter de résultats démonstratifs.

Nos recherches expérimentales (nous n'avons pas trouvé dans la littérature, à notre connaissance, de faits expérimentaux de cet ordre : reproduction de l'automatisme dans des lésions cérébrales) nos recherches expérimentales confirment donc entièrement notre déduction clinique principale ; l'importance de l'automatisme dans les *lésions cérébrales bilatérales, symétriques*.

L'anatomo-clinique nous montre en plus le rôle des *lésions destructives progressives*. Nous voyons dans ces deux conditions les éléments étiologiques et déterminants de la contracture en flexion, cérébrale. Mais celle-ci, nous l'avons vu, doit être considérée comme un automatisme fixé. Quelle est la cause de la fixation de cet automatisme. Pour notre part, nous aurions tendance à accorder ce rôle aux altérations des noyaux gris, qui sont toujours associées et extrêmement marquées dans ces cas : la perturbation du tonus extra-pyramidal, que l'on sait être la fonction la mieux élucidée des corps striés, serait la cause de la fixation de l'automatisme. Mais, nous le répétons, ce n'est là qu'une hypothèse ; mais n'avons pu fournir de preuves de cette manière de voir, autre que la coexistence frappante des lésions et le rôle des corps striés dans les phénomènes posturaux.

Si l'on ne se défiait des formules, on arriverait donc à une conclusion schématique de cet ordre :

a) *L'automatisme dans les lésions encéphaliques est créé surtout par les lésions bilatérales des voies pyramidales ;*

b) *Des lésions importantes et progressives, telles que les processus de désintégration, provoquent une augmentation progressive de cet automatisme, au point d'aboutir à la contracture d'automatisme en flexion ;*

c) *Ce sont peut-être les altérations concomitantes des noyaux gris qui contribuent à fixer cette contracture.*

Disons maintenant qu'une objection peut être faite à cette dernière conclusion ; l'intervention des lésions des noyaux gris n'est pas à invoquer dans la fixation, identique pourtant, de la contracture en flexion dans les lésions spinales. (On n'a d'ailleurs pas fourni d'explication plausible de celle-ci ; la théorie invoquée par Noïca (1), qui en fait une pseudo-contracture où les rétractions tendineuses jouent le rôle principal, n'est pas admissible ; c'est renverser les rôles et prendre l'effet pour la cause, et d'ailleurs M. Babinski a donné une

1. Noïca, *Sur la contracture en flexion* (Revue Neurologique), p. 228, 1909.

critique très judicieuse et très pénétrante de cette théorie.) A cette objection on pourrait répondre qu'il est fort possible d'invoquer là aussi la lésion des conducteurs extra-pyramidaux qui cheminent dans la moelle, bien qu'ont soit mal renseigné sur leur trajet. Nous préférons répéter qu'il n'y a là qu'une suggestion et pas du tout une opinion démontrée.

Si nous sommes arrivés à attribuer un rôle à certaines conditions anatomo-cliniques dans la genèse de la contracture d'automatisme dans les lésions cérébrales, nous devons reconnaître que là comme pour les lésions spinales, la nature physiologique propre de l'automatisme est incertaine ; s'agit-il là comme pour la moelle comprimée ou sectionnée, d'une libération du reste de la voie pyramidale au-dessous de la lésion entraînant le développement de son automatisme ; s'agit-il d'irritation par suite de l'exaltation créée par le processus nécrotique dans nos cas ? Rien ne nous permet de trancher la question, et peut-être les deux facteurs entrent-ils en jeu.

Une dernière question peut être soulevée enfin. Y a-t-il lieu d'opposer automatisme d'origine spinale, automatisme d'origine cérébrale ?

Nous ne le croyons pas, et nous croyons avoir assez insisté sur l'identité de nature des deux processus pour ne pas avoir à discuter longuement ce point. Un seul fait est à souligner, c'est que la voie pyramidale dans l'encéphale est infiniment moins isolée qu'au niveau de la moelle ; fonctions striées, fonctions cérébelleuses peuvent en modifier profondément le jeu (il suffit de rappeler à ce sujet les belles expériences de Sherrington sur la « rigidité décérébrée »). Certains auteurs (Walshe) (1) ont même prétendu que la paraplégie en flexion était impossible par lésion susmésocéphalique. Les faits anatomo-cliniques que nous avons rapportés suffisent à répondre à cette objection toute théorique.

Ce point réservé, nous croyons à l'identité des deux automatismes quel qu'en soit le niveau. Les faits suscités expliquent

1. Walshe, *loco citato*.

peut-être pourquoi les lésions encéphaliques sont simplement moins fréquemment et moins puissamment libératrices d'automatisme ; peut-être aussi la question de la bilatéralité est-elle en cause ; il est bien certain qu'elle est moins facilement réalisée de façon totale au niveau de l'encéphale qu'au niveau de la moelle.

C'est peut-être pour des raisons analogues aussi que dans l'encéphale des lésions destructives sont nécessaires le plus souvent à réaliser l'automatisme et non plus de simples compressions, d'où la conséquence entraînant la différence entre les deux variétés : dégénération descendante dans le premier cas et gravité plus grande ; absence dans le second et curabilité possible.

Mais dans l'ensemble, il s'agit du même processus physiologique, la voie pyramidale réagit de même façon, grossièrement, que ses lésions soient hautes ou basses, par la création de l'automatisme pyramidal.

CHAPITRE V

EXPÉRIMENTATION

Nous avons tenté de réaliser expérimentalement chez l'animal des paraplégies d'origine cérébrale, d'étudier dans ces cas les réflexes d'automatisme et, s'il était possible, les conditions de création d'une contracture en flexion. Nous espérons ainsi préciser un certain nombre des questions soulevées par cette étude.

Nos recherches (1), faites sur des chiens, avaient pour *but* d'envisager les points suivants :

1° La réalisation chez l'animal d'une paraplégie par des lésions uniquement cérébrales. Pour simplifier la technique nous avons choisi l'écorce et par conséquent la région du lobule paracentral plus facile à atteindre, sans délabrement, que la région capsulaire.

2° La réalisation et l'étude par les lésions de la voie pyramidale initiale, ainsi créées, des phénomènes d'automatisme médullaire ; leur intensité et leur type suivant l'étendue des lésions, leur unilatéralité ou leur bilatéralité.

3° Le mode de réalisation de la paraplégie avec contracture en flexion, en faisant varier les modes de destruction en particulier en associant à la destruction de la voie pyramidale, des lésions portant sur les noyaux gris centraux.

La *technique* employée a été la suivante :

L'animal étant anesthésié par injection intra-péritonéale de

1. Ces recherches ont été entreprises, en collaboration avec M. Ch. Foix, et poursuivies à l'Hôpital Beaujon, dans le laboratoire de M. le professeur Achard, à qui nous adressons nos remerciements pour nous avoir permis d'utiliser son riche matériel expérimental.

chloral-morphine, il est procédé avec les règles d'asepsie chirurgicale classique, à une trépanation d'un côté, après section du muscle temporal, et dénudation de l'os à la rugine. La trépanation d'une largeur supérieure à celle d'une pièce de 5 francs permet de découvrir à travers la dure-mère le sillon crucial qui sert de point de repère à la délimitation du lobule paracentral. On a élargi la brèche jusqu'à deux centimètres de la ligne sagittale crânienne médiane, en évitant la blessure du sinus longitudinal. On larde alors au thermocautère à travers la dure-mère, la partie haute de la région située en avant et en arrière de ce sillon, sur une surface équivalent à une pièce de un à deux francs. L'hémostase est assurée par tamponnement. On suture ensuite plan par plan.

Aux diverses interventions les cautérisations ont été faites à des profondeurs différentes. Sur une série de chiens l'intervention a été unilatérale, sur une autre série bilatérale et symétrique.

Ces expériences nous ont conduit déjà à des résultats fort intéressants que nous exposerons plus loin. Mais nous devons dire de suite que nous ne pouvons les considérer comme terminées. Comme toute expérimentation, celle-ci a été infiniment plus longue que nous n'aurions cru ; d'abord il a été nécessaire d'acquérir une technique sûre et il a été impossible de tenir compte des premières expériences avant d'avoir réalisé exactement le programme indiqué ci-dessus, en particulier au point de vue de la localisation des lésions. Ensuite il est nécessaire d'observer les animaux assez longtemps avant de les sacrifier, tant pour l'étude de l'évolution des phénomènes cliniques que pour les nécessités de l'examen anatomique, notamment l'étude des dégénérationes. Cette dernière étude nécessite d'ailleurs un temps assez long, mais est indispensable pour corroborer les examens microscopiques.

Ce n'est donc qu'après avoir modifié technique et expérience sur les indications ainsi données que les résultats probants et sûrs purent être envisagés, aussi ne tenons-nous compte que des derniers animaux opérés de cette sorte.

Il en résulte que nous ne pouvons encore répondre à toutes les questions que nous nous proposons de résoudre au début de notre expérimentation, et qu'elle nécessitera encore plusieurs mois d'études et fera l'objet d'un travail ultérieur.

Mais des faits précis (et que nous croyons importants pour confirmer nos vues physiologiques et cliniques précédemment exposés) se dégagent déjà de façon nette et sûre de nos recherches.

Nous allons exposer brièvement faits négatifs et faits positifs qui dérivent de ces expériences ; nous les ferons suivre d'un bref protocole confirmatif à titre d'exemple.

A. — Lésions bilatérales

a) Et d'abord nous avons réalisé des *paraplégies du train postérieur* ; le plus souvent elles étaient associées à un certain degré de parésie du train antérieur, ce qui tient à la difficulté de limiter exactement la destruction au centre des membres postérieurs. Mais, de toute façon, la paralysie postérieure a été très prédominante ; cette paraplégie revêt une intensité variable suivant la profondeur des lésions ; elle est maxima dans les premiers jours qui suivent l'intervention, et tend très vite ensuite à se réparer, sans évolution vers la contracture tardive ; ceci confirme entièrement les expérimentations antérieures au sujet de l'impossibilité d'obtenir une hémiplégie chez l'animal, avec son évolution habituelle chez l'homme, par des lésions localisées ; elle évolue normalement vers la rétrocession spontanée chez l'animal.

b) En second lieu, cette paralysie s'accompagne de contracture précoce, avec exagération des réflexes tendineux et, fait à souligner, d'un *automatisme médullaire* extrêmement net ; par le pincement de l'extrémité de la patte on obtient le phénomène des raccourcisseurs, le « flexion réflex » de Sherrington ; de même, par la manœuvre appropriée, déjà indiquée dans nos observations cliniques, on obtient facilement le réflexe d'extension croisée, le « crossed extension reflex » de Philipp-

son ; enfin quand on soulève le train postérieur de l'animal pour qu'il ne repose plus sur le sol, ou mieux quand on le place sur une sangle, les pattes pendantes et libres, le ventre reposant seul sur la sangle, on obtient un mouvement rythmique continu d'extension des divers segments d'une patte et de flexion simultanée du côté opposé, réflexe de pédalage ou réflexe rythmique de marche, « mark-time reflex » de Goltz, pour employer la dénomination de Sherrington, réflexe que d'autres auteurs nomment encore phénomène de Freuzberg.

En somme phénomènes d'automatisme médullaire, comparable en tous points à ceux du « chien spinal » de Sherrington, à l'intensité près, moindre ici. Enfin il est à noter qu'au bout de deux semaines environ, trois semaines au plus, comme la paralysie, les phénomènes d'automatisme signalés s'atténuent et disparaissent.

c) Troisième point : la contracture précoce qui coïncide avec la parésie est une *contracture en extension*. Nous n'avons pas obtenu jusqu'ici de contracture en flexion.

d) Enfin, en dernier lieu, nous n'avons pas réalisé de lésion importante des *noyaux gris* (destruction toujours trop superficielle jusqu'ici) qui nous permette d'affirmer quel rôle peut jouer leur atteinte, simultanément à celle de la voie pyramidale, dans le type et le mode d'évolution de la paraplégie.

B. — Lésions Unilatérales

Dans ces cas, tout le tableau clinique réalisé se résume à ceci : Augmentation des réflexes tendineux, contracture légère (en extension), parésie. *Pas de réflexes d'automatisme médullaire important* (ébauche seulement du « flexion reflex », pas de réflexe d'extension croisée ni de « mark-time reflex »).

En somme, si nos expériences ne nous ont pas encore permis de réaliser l'ensemble de notre programme, tout particulièrement de créer une contracture en flexion et d'autre part de déterminer la part des noyaux gris dans la contracture, deux

faits de très grande importance se dégagent déjà de ces recherches expérimentale :

1° *L'importance des phénomènes d'automatisme médullaire créés par lésions bilatérales de la partie initiale de la voie pyramidale cérébrale.*

2° *Leur absence ou leur degré très minime dans les mêmes lésions unilatérales.*

L'existence d'un automatisme médullaire par lésions encéphaliques est donc indubitable, et l'on pourrait dire que nos « chiens paracentraux » sont, bien qu'à un moindre degré, l'homologue du « chien spinal » de Sherrington. Autrement dit la destruction de la voie pyramidale, à quelque niveau qu'on l'observe, s'accompagne de modifications dans le fonctionnement du segment sous-jacent, sans préjuger s'il y a là phénomène d'excitation ou phénomène de libération, bien que cette dernière hypothèse, de par l'ensemble des travaux de Sherrington, soit la plus vraisemblable.

D'autre part, l'importance des résultats donnés par les lésions bilatérales et le minime effet produit par les lésions unilatérales, indiquent, sans que nous voulions donner une explication physiologique de ce contraste, par analogie clinique, la nature du gros automatisme créé par les lésions bilatérales du cerveau humain (hémiplegie bilatérale, pseudo-bulbaire, paraplégie cérébrale en flexion, qui forment une sorte de gamme ascendante) et montrent là une des raisons de l'apparition de la contracture d'automatisme dans ces lésions bilatérales intenses disséminées de nos cas de paraplégie en flexion.

Ces données expérimentales confirment ainsi les faits cliniques déjà étudiés dans l'interprétation pathogénique qu'il faut donner de la paraplégie en flexion d'origine cérébrale.

Nous faisons suivre cet exposé d'ensemble du protocole résumé d'une de nos expériences à titre d'exemple :

Chien jaune (protocole résumé).

Opération le 19 octobre 1922.

Trépanation bilatérale et cautérisation profonde de la région des lobules paracentraux.

Intervention et suites opératoires normales.

Le premier jour, après l'opération, le chien reste immobile, couché; quand on l'excite on constate que les mouvements des divers membres, mais surtout des pattes antérieures, sont possibles.

Quarante heures après l'intervention, on le dresse, et après excitation il peut marcher, mais d'une allure saccadée, avec maladresse du train postérieur. Il butte fréquemment.

On constate : réflexes tendineux forts, aux quatre membres, plus au postérieur ;

Contracture des deux pattes de derrière, l'animal étant suspendu ; existe aussi sur les pattes de devant ; elle est en extension ;

Réflexes de posture semblent normaux ;

Automatisme : flexion réflex : crossed extension réflex : mark-time réflex.

Le troisième jour, même état ; la mâchoire est raide, on a une grande difficulté à lui ouvrir la bouche.

Pour rester debout, doit marcher continuellement ; dès qu'il s'arrête tombe à droite ou à gauche, toujours sur le train de derrière. En marchant, de temps en temps, les pattes s'accrochent entre elles, il bute.

Mêmes phénomènes réflexes.

Les jours suivants, même état.

Abrité les premiers jours, l'animal est devenu de nouveau très affectueux avec le garçon de laboratoire. « Son intelligence » semble redevenir normale.

Mange mieux.

Le dixième jour, les réflexes d'automatisme sont moins marqués. La marche se fait mieux, il peut tenir un instant les pattes de devant sur les genoux du garçon, reposant sur les pattes de derrière, ce qu'il ne pouvait faire auparavant.

Le quinzième jour, marche à peu près normale.

Contracture à peu près nulle.

Réflexes d'automatisme très minimes.

Le vingtième jour, semble à peu près normal.

Un mois après l'intervention, sacrifiée par saignée à blanc.

Les centres nerveux sont prélevés.

On constate la situation des lésions, encore un peu trop bas, expliquant les troubles des membres antérieurs.

Le cerveau et la moelle sont mis dans le formol à 10 0/0, et cou-

pés quatre jours après. Une section frontale passant par le sillon crucial montre que les lésions se sont arrêtées aux noyaux gris sans les altérer.

L'étude des dégénérationes par la méthode de Marchi est mise en train et est en cours.

CHAPITRE VI

LES DIVERS TYPES ANATOMO-CLINIQUES DE PARAPLÉGIE EN FLEXION ET LE DIAGNOSTIC DE LA PARAPLÉGIE EN FLEXION D'ORIGINE CÉRÉBRALE

L'étude de nos observations conduit à isoler un type de paraplégie en flexion d'origine cérébrale, dont la caractéristique clinique est l'association d'une contracture en flexion des membres inférieurs, avec phénomènes importants d'automatisme médullaire, à des symptômes cérébraux (démence, rire et pleurer spasmodiques, troubles pseudo-bulbaires).

Les caractères cliniques de ce syndrome permettent d'en faire facilement le diagnostic et de le différencier des autres types de contracture en flexion. En dehors de l'âge auquel survient l'affection, (c'est une paraplégie du vieillard, ou tout au moins de l'homme âgé) et des circonstances étiologiques (développement de l'affection chez un lacunaire ou un pseudo-bulbaire avec déjà des troubles démentiels), les principaux éléments du diagnostic positif sont, nous l'avons vu, basés non pas tant sur un certain nombre de caractères secondaires de la contracture en flexion que sur la coexistence du syndrome de sclérose cérébrale qui met ainsi en évidence l'origine encéphalique de la paraplégie. Un certain nombre de caractères négatifs complètent cette impression d'ensemble : ponction lombaire, exploration de la colonne, et radiographie de celle-ci, négatives.

C'est dire que devant une paraplégie en flexion de ce type, l'hésitation ne sera généralement pas de longue durée. On

pourrait penser à la variété la plus fréquente de paraplégie en flexion; la *paraplégie spinale type Babinski*, relevant généralement d'une compression médullaire. Le diagnostic s'imposera aisément par une analyse rapide : elle survient plus souvent chez l'adulte que chez le vieillard, elle n'a pas été précédée dans ce cas ni d'ictus, ni du passé neurologique qui est le terrain sur lequel se développe la paraplégie en flexion d'origine cérébrale; elle s'est au contraire installée chez un sujet bien portant et a débuté par un tout autre syndrome, un syndrome algique, traduisant l'atteinte radiculaire. A l'examen la paraplégie résume tout le tableau neurologique, alors qu'on ne peut pas n'être pas frappé au contraire dans le type cérébral, par l'importance des signes d'altération encéphaliques déjà signalés. Si l'on considère les caractères de la paraplégie dans les deux cas, les éléments essentiels sont identiques (type de la contracture, abolition des réflexes tendineux, exaltation de l'automatisme médullaire); cependant un certain nombre de points sont à noter : l'absence de mouvements involontaires dans la paraplégie d'origine cérébrale, l'absence de troubles sensitifs qui généralement ne font guère défaut dans la paraplégie spinale par compression et qui même peuvent imposer un diagnostic de siège de la lésion médullaire. En plus, le signe de Babinski, qui est constant dans le type cérébral, est inconstant dans le type médullaire, de même les troubles sphinctériens sont très différents, gâtisme dans le premier cas, incontinence vraie dans le second cas, avec parfois un mode très particulier, évacuation automatique des réservoirs. Les troubles trophiques musculaires sont surtout l'apanage de la forme cérébrale. Enfin la ponction lombaire dans le cas de compression médullaire montre la dissociation albumino-cytologique de Sicard et Foix, son absence dans la paraplégie cérébrale; il en est de même pour la radiographie de la colonne vertébrale, qui peut mettre en lumière l'existence d'un mal de Pott à l'origine de la compression médullaire, elle est évidemment négative dans le type cérébral. En dernier lieu l'évolution de la paraplégie est assez différente dans les deux cas; en particulier on note dans le type cérébral la fixation rapide de la contracture à son

degré extrême, sans la phase de contracture variable qui est la règle dans le type médullaire. Il n'est pas jusqu'au pronostic qui ne soit différent, la paraplégie cérébrale liée à des lésions destructives étant définitive, alors qu'une intervention chirurgicale dans le cas de compression spinale peut rendre à la moelle l'intégrité de ses fonctions.

L'examen anatomique montre également des différences non moins profondes : la constatation des lésions cérébrales, d'une part, suffit en effet à caractériser le type encéphalique ; il s'agit en second lieu de lésions destructives ; d'autre part l'existence d'une dégénération de toute la voie pyramidale crée un autre caractère différentiel puisque dans le type médullaire cette dégénération fait d'ordinaire défaut et que Babinski en fait un des caractères anatomiques importants du type clinique qu'il a isolé (pour André-Thomas, ce caractère est d'ailleurs loin d'être absolu ; on peut observer des dégénération intensives dans les paraplégies spinales par compression ; pour cet auteur, le type de paraplégie en flexion ne pourrait donc permettre de préjuger de la nature de l'état médullaire).

Nous avons schématisé dans le tableau ci-contre les caractères différentiels, on le voit, très marqués, de ces deux variétés de paraplégie avec contracture en flexion.

Le plus souvent le diagnostic étant extrêmement facile est basé surtout sur les symptômes cérébraux concomitants bien plus que sur ces signes secondaires, cependant il peut exister des cas anormaux de paraplégie spinale où des symptômes traduisant une atteinte encéphalique rendent le diagnostic fort difficile. Nous faisons allusion à une des observations rapportées peu après la communication de M. Babinski pour confirmer sa description. Nous résumons brièvement cette observation due à MM. Etienne et Gelma (1).

1. Etienne et Gelma, *Paraplégie spastique spinale en flexion* (Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, n° 5, 1911).

PARAPLÉGIE D'ORIGINE CÉRÉBRALE	PARAPLÉGIE D'ORIGINE MÉDULLAIRE
<i>Vieillard</i>	<i>Adulte</i>
Antécédents ; lacunaire, ou pseudo-bulbaire.	Pas d'antécédents.
Existence de phénomènes cérébraux (démence, troubles pseudo-bulbaires).	Absence de phénomènes cérébraux.
Caractères de la paraplégie :	Début par un syndrome algique radiculaire.
Babinski bilatéral ;	Caractères de la paraplégie :
Pas de contractions involontaires.	Babinski inconstant ;
Pas de troubles sensitifs.	Contractions involontaires.
Gâtisme.	Troubles sensitifs.
Ponction lombaire négative.	Troubles sphinctériens vrais.
Radio de la colonne négative.	Dissociation albumino-cytologique.
Pronostic : fatal.	Radio peut donner des renseignements.
Caractères anatomiques :	Dépend de la possibilité de l'intervention en cas de compression.
Lésions cérébrales bilatérales.	Caractères anatomiques :
Dégénération pyramidale.	Pas de lésion cérébrale.
	Compression ou sclérose spinale.
	Peu ou pas de dégénération pyramidale.

OBSERVATION XIV (très résumée)

(Etienne et Gelma)

G..., Coralie, 58 ans, en traitement depuis trente-deux ans à l'hospice Saint-Julien (Nancy).

Attitude de paraplégie en flexion des membres inférieurs avec contraction intense. Réflexes rotulien et achilléen abolis. Clonus bilatéral. Exagération des réflexes de défense. Extension de l'orteil des deux côtés.

Aux membres supérieurs : flexion des avant-bras sur les bras et flexion forcée des doigts. Abolition des réflexes olécraniens et diminution des radiaux. Réflexes de défense très marqués. En plus trem-

blement d'abord minime et à oscillations de plus en plus amples intermédiaire au tremblement parkinsonien et au tremblement de la sclérose en plaques.

A la face *rire et pleurer spasmodique, parole lente, scandée, explosive.*

Amyotrophie diffuse.

Troubles psychiques. Démence (apathie, indifférence, crise de colère et de larmes).

Histoire clinique : début à l'âge de 17 ans par paraplégie et tremblement. A 32 ans, début des troubles psychiques, la paraplégie en flexion ne daterait que de quelques années.

L'association, à une paraplégie en flexion typique, de rire et pleurer spasmodique, de dysarthrie, d'état démentiel, symptômes d'origine nettement encéphaliques, rend donc le diagnostic délicat. En réalité l'âge de début de l'affection, le tremblement intentionnel, permet cependant d'exclure avec vraisemblance le diagnostic de paraplégie d'origine cérébrale. Il doit s'agir probablement d'une sclérose en plaques dont on sait la dissémination des lésions, expliquant la double localisation spinale et cérébrale, la paraplégie pouvant être sous la dépendance de la lésion médullaire, les symptômes cérébraux sous la dépendance de plaques du mésocéphale et de l'encéphale, malgré la rareté de la démence dans la sclérose en plaques. En tout cas cette observation ne saurait être considérée, comme le disent les auteurs, comme un cas typique de paraplégie spinale en flexion, mais bien plutôt comme un cas exceptionnel et de diagnostic difficile.

Nous avons observé nous-même récemment un exemple de paraplégie en flexion d'interprétation fort délicate (1).

OBSERVATION XV (Résumée)

(Service du professeur Pierre Marie.)

B..., 45 ans.

Histoire de l'affection : Chute sur la nuque en 1915 sans perte de

1. Cette observation a fait l'objet d'une communication à la Société de Neurologie, avec présentation du malade, à la séance de décembre 1922, en collaboration avec MM. Bouttier et Girot, et sera publiée dans les Bulletins (Paraplégie en flexion avec état parkinsonien et syndrome de Parinaud).

connaissance, alité quelques jours, légers troubles de la marche consécutifs : lance la jambe droite.

Reprend son métier (courses pour la poste).

En 1920 apparition de douleurs extrêmement vives dans la jambe droite, douleurs continues, avec sensation de torsion gênant le sommeil. Pas d'histoire d'encéphalite nette.

A la fin de 1920 la marche est de plus en plus difficile dans les deux



Fig. 24 (Obs. XV)

jambes ; apparaît du tremblement aux membres supérieurs, de la sialorrhée, puis quelque temps après, de la gêne de la parole. Est hospitalisé à la Salpêtrière. On constate de l'albuminurie, une glycosurie de 6 grammes par litre.

En janvier 1921 il est immobilisé au lit ; à ce moment, peu à peu, s'installe la paraplégie en flexion, en quelques mois elle est fixée.

Examen : Attitude : flexion des trois segments du membre inférieur. Membre supérieur en demi-flexion, avec tremblement rythmique par intervalles. Facies rigide, figé.

Membre inférieur (v. fig. 24) : contracture plus marquée à droite qu'à gauche. De ce côté le gros orteil est spontanément en extension. Mouvements actifs très limités, peut étendre le membre jusqu'à demi-flexion. Force musculaire.

Mouvements passifs : on ne peut réduire la contracture au delà de la demi-flexion. On se heurte alors à une grosse rétraction tendineuse des muscles postérieurs de la cuisse à leur insertion aux creux poplités. Les articulations semblent libres.

Réflexes : tendineux : rotulien aboli des deux côtés ; achilléen vif.

Signe de Babinski à droite, provoqué également par le simple attouchement de la jambe, les manœuvres de Gordon, Scheeffler, Oppenheim.

A gauche, tantôt extension, tantôt flexion.

Clonus : semble faux clonus (tremblement du type parkinsonien).

Abdominaux abolis.

Crémastériens abolis.

Réflexes d'automatisme : raccourcisseurs très nets des deux côtés ; allongeurs par pincement, partie supérieure de la cuisse ; pas d'allongement croisé.

Membre supérieur en demi-flexion. Tous les mouvements actifs sont possibles et semblent normaux, contrastant avec la paraplégie. La force musculaire n'est pas diminuée. Mouvements passifs : très légère rigidité. Tremblement à peu près rythmique, cessant dans l'action, semblable au tremblement parkinsonien. Cependant, dans l'épreuve du doigt sur le nez, décomposition du mouvement avec temps d'arrêt. Légère adiadococynésie.

Réflexes radiaux sont forts. Les olécraniens aussi.

Syncynésies des membres inférieurs par effort du membre supérieur.

Pas de phénomènes d'automatisme au membre supérieur.

Sensibilité semble normale sauf au membre inférieur gauche, où il existe de l'hypoesthésie au tact, à la piqure et à la chaleur.

Sensibilité profonde semble assez altérée aux membres supérieurs surtout, malgré l'intégrité apparente de ceux-ci, ne peut reconnaître les objets usuels.

Troubles sécrétoires : sudation limitée à la face ; légers troubles sphinctériens.

Face : aspect figé. Mimique presque nulle. La peau est luisante et lisse (V. fig. 25).

Déglutition normale. Parole sourde, non explosive, un peu nasonnée, ressemblant à la parole de certains parkinsoniens.

Au niveau des yeux : strabisme ancien, secousses nystagmiformes dans le regard latéral. Paralyse des mouvements associés d'abaissement et d'élévation, ainsi que de la convergence (syndrome de Parinaud).

Psychisme normal.

Ponction lombaire négative :

Lymphocytes.....	1,5 par mm ³
Albumine.....	0 gr. 20 par litre
B.-W. négatif	

Par contre légère hyperglycorrachie 0 gr. 66 par litre

Radiographie de la colonne négative.



Fig. 25 (Obs. XV)

Noter le facies figé, le regard fixe, le strabisme congénital.

On voit donc que, dans cette observation, une paraplégie en flexion typique est associée à un syndrome parkinsonien, à des troubles de la sensibilité curieux, enfin à une paralysie des mouvements d'élévation et d'abaissement des yeux, c'est-à-dire à un syndrome de Parinaud. Ce dernier affirme une localisation protubérantielle supérieure ; quant au syndrome parkinsonien il est impossible de le localiser avec certitude à l'heure actuelle, les diverses opinions des auteurs en plaçant la lésion depuis le système pallidal jusqu'au locus niger. Il est donc vraisemblable que cette paraplégie en flexion est due à une altération mésocéphalique qui peut remonter en hauteur jusqu'au système strié. Son origine post-encéphalitique, malgré

l'absence d'étiologie précise, est probable (survenue d'un syndrome parkinsonien chez un jeune homme, glycosurie, hyperglycorrachie, paralysie des mouvements associés des globes oculaires) et c'est donc à la dissémination des lésions de prédilection de cette maladie que nous sommes tentés d'attribuer cette paraplégie en flexion, *d'origine à la fois mésocéphalique et cérébrale* qui constituerait ainsi une localisation intermédiaire entre les faits de paralysie cérébrale et de paralysie spinale.

Chez le vieillard, deux autres types de contracture en flexion peuvent être à différencier de la paraplégie en flexion d'origine cérébrale. Leur étude a été faite de façon très remarquable dans la thèse de M. Lhermitte : la première est la paraplégie myélopathique des vieillards, la seconde la myopathie sénile.

La *paraplégie myélopathique*, bien vue d'abord par Demange, peut en effet au bout de deux à trois ans, présenter une contracture en flexion quand le malade est confiné au lit. D'après Lhermitte (nous n'avons pas eu l'occasion d'observer ce type de paraplégie) la contracture peut se réduire en répétant les mouvements d'extension d'une façon lente, et progressivement on parvient à étendre complètement le membre inférieur en procédant doucement car la manœuvre est douloureuse. Cette contracture est en effet rarement fixée par des rétractions fibreuses. Le signe de Babinski serait très inconstant. Quant aux phénomènes d'automatisme qui pourraient fournir un élément de diagnostic de premier ordre, à l'époque de la thèse de Lhermitte ils n'étaient pas signalés, et notre absence de documents sur ce type clinique ne nous permet pas de trancher la question.

De plus, la distribution de la paraplégie est très régulière et à opposer à l'inégalité d'atteinte des deux membres dans les lésions encéphaliques. Le mode de début est également particulier, insidieux, progressif, sans parésie, même légère, dans les premiers stades ; l'évolution est également beaucoup plus ongue que chez le lacunaire qui, devenu grabataire, se met très apidement en flexion.

Mais en somme, c'est l'absence de phénomènes cérébraux

qui constitue l'élément diagnostic de premier ordre (pas de dysarthrie, pas de rire et pleurer spasmodique) tout au moins pendant une assez longue période, car à la période terminale peut survenir de l'affaiblissement intellectuel, du gâtisme.

L'examen anatomique ne montre que rarement des lésions séniles du cerveau, en tous cas minimes, sans lacunes des voies pyramidales, ce qui justifie la description de Lhermitte, bien que Léri croie difficile la distinction entre les deux types (il doit d'ailleurs exister des formes intermédiaires) ; mais c'est surtout l'examen de la moelle qui va montrer des lésions importantes, caractéristiques. Elles peuvent être rangées en trois groupes : tantôt type de sclérose périvasculaire (Demange) où les lésions se développent surtout autour des vaisseaux et sont étendues de façon diffuse à toute la moelle, substance blanche et substance grise ; tantôt type de sclérose annulaire marginale ; enfin en certains cas, prédominance très marquée sur les faisceaux pyramidaux croisés et les faisceaux postérieurs (sclérose combinée sénile : Crouzon). Cette étude des lésions médullaires suffit donc à différencier anatomiquement paraplégie myélopathique et paraplégie cérébrale.

Un autre type de paraplégie en flexion, la *myopathie sénile de Lhermitte*, est également à différencier chez le vieillard de la paraplégie cérébrale en flexion. Le diagnostic en est beaucoup plus facile. Le début en est très tardif. Il s'agit de sujets très âgés, c'est de 75 à 85 ans que s'installent des douleurs vagues, des crampes, des sensations de bottes de plomb des membres inférieurs, obligeant les sujets à s'aliter. L'affaiblissement musculaire apparaît, et petit à petit l'attitude de flexion par rétraction ; les muscles atrophiés, de plus en plus émaciés, avec la disparition du panicule adipeux, des saillies musculaires, l'exagération des saillies osseuses, donnent déjà un aspect très particulier. La palpation permet de sentir au niveau des muscles des cordes rigides et détermine des douleurs très vives. Au fond, dans cette myosite il n'y a pas de contractures, mais rétraction. L'exploration neurologique est d'ailleurs négative, les réflexes sont normaux, fait capital, le réflexe idio-musculaire est même augmenté. De plus les membres

supérieurs sont normaux, il n'y a pas de déchéance intellectuelle jusqu'à la période terminale.

L'examen anatomique montre l'intégrité du système nerveux central et par contre l'atrophie dégénérative des fibres musculaires avec sclérose et infiltration adipeuse

Il suffira de signaler deux autres affections qui peuvent se présenter avec une attitude en flexion : le *rhumatisme chronique déformant*, où dans certains cas, très rares, l'atteinte des genoux peut déterminer une flexion des membres inférieurs ; l'intégrité du système nerveux et d'autre part l'examen articulaire, les autres déformations, la radiographie des jointures imposeront le diagnostic.

De même la *Maladie de Parkinson* avec rigidité en flexion des membres inférieurs, telle qu'elle est figurée dans une photographie de l'article de M. Souques (1), attitude exceptionnelle, sera de diagnostic facile de par les autres éléments du syndrome.

En somme, on voit que les paraplégies en flexion peuvent avoir à leur base une altération de toutes les parties du système nerveux.

Elles peuvent être : d'origine cérébrale, d'origine mésentérique (obs. XV), d'origine médullaire, d'origine musculaire.

Au point de vue étiologique il est justifié de distinguer le type de l'adulte, surtout médullaire, les types plus particuliers du vieillard : type cérébral, lacunes ; type médullaire, sclérose myélopathique ; type musculaire, myopathie sénile.

Le diagnostic de la paraplégie en flexion est donc, on le voit en général facile, et c'est moins par le type de la paraplégie que par les circonstances étiologiques, les symptômes cérébraux concomitants, qu'on peut en affirmer aisément la nature.

Au même type que les autres paraplégies du vieillard elle reconnaît à son origine un processus de destruction sénile.

1. Souques, *Maladie de Parkinson. Traité de Médecine et de Thérapeutique de Sergent, Ribadeau-Dumas, Babonneix.*

CONCLUSIONS

Il existe un type anatomo-clinique de paraplégie en flexion, d'origine cérébrale, nettement individualisée :

Au point de vue clinique

Par une contracture en flexion des membres inférieurs avec exaltation des phénomènes d'automatisme médullaire, proche du type de paraplégie en flexion spinale (type Babinski) ;

Par l'existence simultanée d'un syndrome de sclérose cérébrale sénile (démence, rire et pleurer spasmodique, troubles d'ordre pseudo-bulbaire) ;

Enfin par la survenue chez un lacunaire ou un pseudo-bulbaire, à un âge avancé, de ce double syndrome.

Au point de vue anatomique

Par des lésions cérébrales importantes, bilatérales et symétriques du type processus désintégration, à siège prédominant sur la voie motrice d'origine paracentrale, l'écorce et les noyaux gris ;

Par une dégénération descendante de la voie pyramidale consécutive à ces lésions destructrices.

La localisation des lésions rend compte des symptômes cérébraux d'une part, du siège des troubles moteurs au niveau des membres inférieurs d'autre part.

La nature de cette paraplégie, c'est-à-dire la contracture en flexion, relève, comme pour la paraplégie en flexion spinale, de l'exagération de l'automatisme médullaire.

Les conditions du développement de cet automatisme étudiées dans les diverses lésions cérébrales permettent de conclure :

Que l'automatisme dans les lésions cérébrales est créé surtout par des lésions bilatérales symétriques des voies pyramidales ;

Que les lésions importantes et progressives telles que le processus de désintégration, déterminent un accroissement de cet automatisme, lui aussi progressif ;

Que ce sont peut-être les noyaux gris, par leurs lésions concomitantes, qui contribuent à fixer cet automatisme.

Nos recherches expérimentales confirment sur la plupart des points ces données cliniques basées sur l'étude des réflexes d'automatisme dits de défense dans les lésions encéphaliques ; elles nous ont permis de réaliser en effet un automatisme médullaire comparable, quoique d'intensité moindre, à celui du « chien spinal » de Sherrington, par des lésions bilatérales de la voie pyramidale cérébrale ; unilatérales, les lésions n'ont déterminé qu'un automatisme discret ou même nul.

L'automatisme au cours de lésions cérébrales rend donc compte de la contracture en flexion dans ces paraplégies d'origine encéphalique, la nature de cet automatisme ne semble pas différente de celle de l'automatisme déterminé par les lésions médullaires.

Le diagnostic clinique de cette variété de paraplégie d'avec les autres types de paraplégie en flexion est facile, de par le syndrome cérébral concomitant et les circonstances étiologiques spéciales.

Vu : le Président de la thèse,

H. CLAUDE

Vu : le Doyen,

H. ROGER

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL

